

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1893

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le jeudi 7 décembre 1893, à 1 heure*

Par RENÉ LHOMME

Né à Mamers, le 27 juin 1868

RECHERCHES

SUR LES

AMPUTATIONS CONGÉNITALES

*Président : M. GUYON, professeur.*

*Juges : MM. { DEBOVE, professeur.  
                  { CHARRIN, ALBARRAN, agrégés.*

*Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

HENRI JOUVE

IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, rue Racine, 15

1893

35



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

38

Année 1893

# THÈSE

N°

POUR

## LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le jeudi 7 décembre 1893, à 1 heure*

Par RENÉ LHOMME

Né à Mamers, le 27 juin 1868

RECHERCHES

SUR LES

AMPUTATIONS CONGÉNITALES

*Président : M. GUYON, professeur.*

*Juges : MM. { DEBOVE, professeur.  
                  { CHARRIN, ALBARRAN, agrégés.*

*Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

HENRI JOUVE

IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, Rue Racine, 15

1893

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

|                                                                        |                     |
|------------------------------------------------------------------------|---------------------|
| <b>Doyen</b> . . . . .                                                 | <b>M. BROUARDEL</b> |
| <b>Professeurs</b> . . . . .                                           | <b>MM.</b>          |
| Anatomie. . . . .                                                      | FARABEUF            |
| Physiologie . . . . .                                                  | CH. RICHET          |
| Physique médicale. . . . .                                             | GARIEL              |
| Chimie organique et chimie minérale. . . . .                           | GAUTIER.            |
| Histoire naturelle médicale . . . . .                                  | BAILLON.            |
| Pathologie et thérapeutique générales. . . . .                         | BOUCHARD.           |
| Pathologie médicale . . . . .                                          | DIEULAFOY           |
|                                                                        | DEBOVE              |
| Pathologie chirurgicale . . . . .                                      | LANNELONGUE.        |
| Anatomie pathologique . . . . .                                        | CORNIL.             |
| Histologie . . . . .                                                   | MATHIAS DUVAL.      |
| Opérations et appareils. . . . .                                       | TERRIER.            |
| Pharmacologie. . . . .                                                 | POUCHET.            |
| Thérapeutique et matière médicale. . . . .                             | HAYEM.              |
| Hygiène. . . . .                                                       | PROUST.             |
| Médecine légale . . . . .                                              | BROUARDEL.          |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie . . . . .                   | LABOULBÈNE.         |
| Pathologie comparée et expérimentale. . . . .                          | STRAUS.             |
| Clinique médicale . . . . .                                            | G. SÉE.             |
|                                                                        | POTAIN.             |
|                                                                        | JACCOUD.            |
| Maladie des enfants . . . . .                                          | GRANCHER.           |
| Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale. . . . . | JOFFROY.            |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques. . . . .               | FOURNIER.           |
| Clinique des maladies du système nerveux . . . . .                     | TILLAUX.            |
| Clinique chirurgicale . . . . .                                        | DUPLAY.             |
|                                                                        | LE DENTU.           |
| Clinique des maladies des voies urinaires . . . . .                    | GUYON.              |
| Clinique ophthalmologique . . . . .                                    | PANAS.              |
| Cliniques d'accouchements . . . . .                                    | TARNIER.            |
|                                                                        | PINARD.             |

## Professeurs honoraires.

MM. SAPPEY, PAJOT, REGNAULD, VERNEUIL.

## Agrégés en exercice

|                     |                   |                  |                   |
|---------------------|-------------------|------------------|-------------------|
| <b>MM. ALBARRAN</b> | <b>MM. DELBET</b> | <b>MM. MARIE</b> | <b>MM. RICARD</b> |
| ANDRE               | FAUCONNIER        | MAYGRIER         | ROGER             |
| BALLET              | GAUCHER           | MÉNÉTRIER        | SCHWARTZ          |
| BAR                 | GILBERT           | NELATON          | SÉBILÉAU          |
| BRUSSAUD            | GLEY              | NETTER           | TUFFIER           |
| BRUN                | HELM              | POIRIER, chef    | VARNIER           |
| CHANTEMESSE         | JALAGUIER         | des travaux      | VILLEJEAN         |
| CHARRIN             | LEJARS            | anatomiques      | WEISS             |
| CHAUFFARD           | LETULLE           | QUENU            |                   |
| DEJERINE            | MARFAN            | RETTERRER        |                   |

Secrétaire de la Faculté : M. Ch. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUYON

Professeur de clinique des maladies des voies urinaires  
Membre de l'Académie de médecine  
Chevalier de la Légion d'honneur

RECHERCHES

SUR LES

AMPUTATIONS CONGÉNITALES

---

INTRODUCTION

Pendant le cours de notre dernière année d'externat nous avons eu l'occasion d'étudier un malade porteur d'une lésion assez rare, bien que de nombreux exemples soient relatés dans la littérature médicale. Il s'agissait d'un sillon d'amputation congénitale, c'est-à-dire d'un commencement de mutilation opérée pendant la vie intra-utérine.

Nous avons prononcé le mot de *mutilation*. En effet, l'amputation congénitale a été définie une *malformation* apportée à la naissance, et, caractérisée par l'absence partielle ou totale d'un ou de plusieurs membres ; et c'est là une définition mauvaise qui s'applique à l'ectromélie et non à l'amputation spontanée.

Dans l'ectromélie il y a arrêt de développement d'un membre.

Dans l'amputation congénitale il y a section complète ou incomplète, mais section d'un membre.

Le plan que nous avons suivi au cours de ce travail est le suivant :

Après un court historique de la question nous avons fait l'étude des théories pathogéniques et nous avons montré que toutes pouvaient se ramener à deux causes : une cause externe d'ordre mécanique ; une cause interne d'ordre histologique.

Nous avons ensuite étudié les formes cliniques dans leurs signes physiques, dans leur anatomie pathologique.

Après avoir vu le pronostic nous avons dit quelques mots du traitement applicable dans certains cas.

Enfin par un rapide exposé de la sclérodermie et de l'aïnhum nous avons pu, dans un dernier chapitre, traiter le diagnostic différentiel des amputations congénitales.

Avant d'entrer dans l'exposé de notre sujet nous tenons à remercier M. le professeur agrégé Campenon, dont l'enseignement chirurgical clinique nous a été si utile, d'avoir bien voulu nous inspirer ce travail et nous guider dans nos recherches.

Que M. le professeur Guyon veuille accepter l'expression de notre reconnaissance pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

## CHAPITRE PREMIER

### HISTORIQUE.

Les amputations congénitales semblent avoir été connues de toute antiquité.

Dans les livres hippocratiques, on trouve le terme d'amputation spontanée.

Pendant toute la période romaine, et toute la période du moyen-âge, on trouve çà et là relatés des faits qui paraissent être des cas d'amputations congénitales et pour lesquels les observateurs proposent les explications les plus fantaisistes.

Il est du reste difficile de savoir s'il s'agit vraiment d'amputations congénitales, les cas d'ectromélie, les cas de malformations congénitales de toute espèce étant volontiers confondus ensemble.

Au xvi<sup>e</sup> siècle nous trouvons deux observations célèbres d'Ambroise Paré, dont l'une est considérée par certains auteurs (1) comme la première observation bien nette d'amputation congénitale.

Il s'agit d'un homme sans bras, âgé de 40 ans, qui ne possédait qu'un moignon d'épaule. Comme on le voit, on ne peut trouver un cas typique d'amputation congénitale,

1. Thèse d'Osmont, 1892.

les caractères indiqués par M. le professeur Duplay n'étant pas mentionnés. Peut-être ne s'agit-il que d'une simple malformation. La seconde observation se rapporterait mieux à un cas d'amputation (1).

« L'an 1573 je vis à Paris à la porte du Saint-André des Arts un enfant âgé de neuf ans, natif de Parpeuille village de trois lieues près de Guise. Ce monstre n'avait que deux doigts à la main dextre et le bras était assez bien formé depuis l'épaule jusqu'au coude mais depuis le coude jusqu'aux deux doigts était fort difforme. »

« Il était sans jambes, toutefois lui sortait hors de la fesse dextre une figure incomplète d'un pied, apparence de quatre orteils. De l'autre fesse senestre en sortait du milieu deux doigts; l'un desquels ressemblait presque à la verge virile » Et A. Paré explique cette difformité par « le défaut de quantité de semence ».

Au <sup>xvii</sup><sup>e</sup> siècle la question des amputations congénitales entre dans une voie scientifique.

Haller la discute dans ses *Éléments de Physiologie*; il déclare que tous les faits dits d'amputations sont des cas de malformations s'appuyant sur ce que jamais la partie amputée n'a été retrouvée.

Ce fut seulement deux siècles plus tard, en 1812, dans un discours prononcé par Chaussier à la Maternité, qu'une différenciation bien nette fut établie entre les amputations congénitales et les malformations proprement dites. Pour appuyer son dire Chaussier donnait la relation d'un cas d'amputation congénitale du bras : la partie amputée

1. Edition Malgaigne, III, p. 23.

avait été retrouvée dans les eaux de l'amnios. Quelques années plus tard un médecin anglais Watkinson confirma l'observation de Chaussier en donnant la relation d'un accouchement dans lequel l'enfant vint au monde avec un moignon presque entièrement cicatrisé. Dans ce cas encore la partie amputée fut retrouvée dans les eaux de l'amnios.

Montgomery — *Mémoire* publié en 1832 — donna la première théorie vraiment scientifique pour expliquer les amputations congénitales. Après le mémoire et les observations de Montgomery nous trouvons les observations de Zagowski, de Credé à l'étranger, de Moreau d'Hillairet en France; de nos jours celles de M. le professeur Lannelongue, de M. Longuet, de M. Bar, sont venues éclaircir la question en apportant de nouvelles explications.

## CHAPITRE II

### ÉTUDE DES THÉORIES PATHOGÉNIQUES.

Les amputations congénitales, par leurs formes bizarres, par les modifications nombreuses et variées qu'elles apportent aux membres et par leur concomitance avec d'autres malformations, ont fait naître les théories les plus invraisemblables.

Sans nous attarder plus longtemps à exposer des idées fantaisistes comme celles d'Ambroise Paré, qui dans l'observation rapportée plus haut, faisait intervenir le défaut de quantité de semence; nous dirons que à l'heure actuelle on explique les amputations congénitales par deux sortes de causes :

1° Une cause externe, agissant par compression sur les parties fœtales.

2° Une cause interne d'ordre histologique amenant par rétraction des tissus l'amputation du membre ;

3° Il existe enfin une théorie éclectique qui veut que les causes précédentes se réunissent dans certains cas pour produire l'amputation.

*I. — Première théorie. — L'amputation est produite par un agent extérieur au fœtus.*

C'est Montgomery, en 1832-1833, qui le premier montra toute l'importance des causes extrinsèques dans la production des amputations congénitales.

D'après l'auteur anglais elles sont produites par des brides amniotiques, nées d'une influence pathologique, qui par suite des mouvements du fœtus viennent s'enrouler autour d'une partie quelconque du corps.

Le mécanisme de l'amputation est le suivant :

1° Inflammation des membranes de l'œuf amenant un épanchement de lymphe plastique.

2° Organisation de cette lymphe et production de brides comme cela se voit dans certains cas d'inflammation de la plèvre ou du péritoine;

3° Emprisonnement d'une partie fœtale, sous l'influence d'un mouvement, par enroulement de la bride autour de la partie.

4° Section produite par l'accroissement progressif de la partie fœtale s'étranglant au fur et à mesure par le fait de son développement et par la rétraction de la fausse membrane.

5° Il en résulte que les vaisseaux de plus en plus comprimés s'oblitérent. L'os mal nourri devient friable et se sépare finalement sous l'influence d'un léger mouvement.

A l'appui de cette théorie citons le cas rapporté par

Schœffer en 1775 où la jambe d'un fœtus se présentait de la façon suivante :

La jambe était développée normalement puis s'étranglait subitement pour donner un filament étroit que terminait un rudiment de pied.

Citons encore le fait suivant rapporté par Zagowski dans les *Mémoires de l'Académie Impériale de Saint-Petersbourg*.

Un fœtus de cinq mois atteint d'encéphalocèle présentait une déformation du thorax et une amputation de la jambe droite. De la cuisse, terminée par un moignon arrondi et bien cicatrisé, partait une bride membraneuse peu épaisse mais très résistante.

La jambe gauche sur laquelle venait s'enrouler la bride était serrée comme par une ligature et elle présentait une dépression considérable.

Vers le milieu de la bride pendait un corps, qui était le pied droit, de dimensions très réduites.

Dans une autre observation, communiquée à Montgomery par Levert, on trouve la même disposition de la bride produisant le même résultat.

Montgomery lui aussi cite un cas que nous rapportons *in extenso*, confirmant sa théorie.

Enfin en 1846 A. Moreau présentait à la société anatomique un fœtus amputé en différents endroits et, fait remarquable, le placenta à sa surface amniotique, près du cordon, présentait plusieurs prolongements filiformes, se terminant les uns par une surface libre alors que les autres fixés par leurs deux extrémités formaient, une anse.

En 1858 le professeur Martin d'Iéna apporta des modifications à la théorie de Montgomery.

D'après l'auteur allemand une simple ligature est incapable de produire la section complète d'un membre. Tout au plus peut-elle borner son action aux parties molles qui entourent les os. (Il ne s'agit plus du moment où ceux-ci sont encore à l'état cartilagineux. Dans ce cas l'amputation serait complète).

Si donc une amputation congénitale se produit, c'est que préalablement il y a eu fracture de l'os sous l'influence d'une cause extérieure.

A l'appui de sa théorie le professeur Martin rapporte le fait suivant :

Un enfant né à terme présentait une amputation du bras. La mère avait fait une chute deux mois avant l'accouchement et à la suite de la chute il s'était produit par le vagin un écoulement de sang d'abord, puis d'eau sanguinolente. De plus la malade avait ressenti des douleurs persistantes dans l'abdomen.

Il est possible que sous l'influence du traumatisme une fracture se soit produite, mais il importe de remarquer que l'auteur mentionne le fait suivant : « Les tégu-ments qui couvraient la surface de section étaient portés en dedans et unis aux parties sous-jacentes avec lesquelles ils formaient une masse arrondie. Au centre de cette masse, l'humérus faisait une saillie d'environ une ligne. »

Cette déformation indique qu'il y a eu constriction du membre pendant la vie intra-utérine. S'est-elle produite après la fracture, si toutefois il y a eu fracture, ou auparavant. C'est ce qu'il est impossible de savoir et

c'est ce qui rend la théorie de l'auteur allemand très hypothétique.

Du reste, hâtons-nous de dire qu'il est difficile d'admettre dans tous les cas d'amputation congénitale une fracture comme cause efficiente.

Un certain nombre de faits nous montrent que les brides amniotiques ne sont pas les seules causes extrinsèques d'amputation. Le cordon, dans certains cas plus rares, plus exceptionnels mais incontestables, peut produire la striction des parties fœtales. Deux observations précises le prouvent.

Hillairet en 1856, relata un cas dans lequel le cordon, par de multiples enroulements, avait réduit à l'état de simple filament le cou d'un fœtus de six mois.

Piachaud en 1868, montra un cordon enroulant la jambe et y marquant son sillon. Nous croyons donc que d'une manière indiscutable dans certains cas les amputations sont produites par deux causes d'ordre extrinsèques au fœtus :

Les brides amniotiques ;

Le cordon.

## II. — *Deuxième théorie. — L'amputation est produite par une cause d'ordre histologique.*

Avec Kristeller en 1885, prend place une théorie dans laquelle les causes d'ordre mécanique ne jouent plus aucun rôle.

Déjà avant lui, Chaussier avait expliqué les amputations congénitales, sans faire intervenir aucune cause mécanique, aucune cause de compression extérieure au fœtus.

C'était par une modification nécrosique des tissus, par une sorte de gangrène spontanée qu'il expliquait la séparation de la partie fœtale.

Théorie fausse, puisque dans tous les cas où l'on a retrouvé la partie amputée on l'a toujours vue complètement intacte.

Toute autre est la théorie de Kristeller qui fait intervenir, non plus une manifestation gangréneuse, mais une manifestation inflammatoire suivie de la formation d'une bande de tissu cicatriciel.

Ce serait alors ce tissu cicatriciel qui serrant les parties molles à la façon d'un anneau, produirait le sillon et l'amputation consécutive. Le mécanisme se ferait de la façon suivante pour l'amputation d'un doigt par exemple :

1° Formation d'un panaris.

2° Formation d'une bande de tissu cicatriciel à la suite de cette inflammation.

3° Rétraction de cette bande, par suite oblitération des vaisseaux et finalement chute du doigt.

Un autre auteur allemand Menzel explique les amputations congénitales par une théorie différente (1).

Il ne s'agit plus dans cette théorie que d'un processus histologique, indépendant de toute action inflammatoire antérieur, et se passant dans l'épaisseur même des tissus.

1. Menzel. *Archives de Langenbeck*, traduit dans la thèse du Dr Beauregard, 1875.

Voici du reste exposée la théorie de Menzel qui après un examen histologique d'une pièce d'amputation congénitale se demande si le sillon est formé par rétraction cicatricielle ou s'il n'y aurait pas là le résultat d'un retrait de la peau :

« L'hypothèse d'une rétraction du tissu conjonctif me semble, dit-il, peu probable. Autant cette supposition m'avait paru plausible au début, autant elle me parut peu rationnelle quand je fus assuré par l'amputation que le tissu qui constituait le pédicule n'était point dur, blanc, nacré, criant sous le scalpel comme on aurait dû s'y attendre d'une cicatrice assez résistante pour produire une atrophie osseuse.

Au contraire, la consistance était bien celle du tissu cutané. En outre, on devait s'attendre à trouver des fibres annulaires, c'est-à-dire perpendiculaires à l'axe du pédicule. La direction des fibres au contraire était presque exclusivement parallèle à l'axe du pédicule.

Enfin nous ajouterons qu'à l'endroit où le doigt se rétrécit le tissu conjonctif rappelle de très près le tissu osseux par l'arrangement de ses fibres et de ses vaisseaux, et que probablement il représente l'os de la phalange transformé en tissu conjonctif.

Au contraire, l'hypothèse d'un retrait de la peau se trouve justifiée par l'étroitesse et la profondeur du sillon et par l'existence et l'arrangement des papilles. Cette idée de rétraction épithéliale amenant un étranglement du doigt paraîtrait peut-être moins étrange s'il était établi que la peau joue par sa rétraction propre un certain rôle dans la conformation des doigts. »

Cette théorie du refoulement du derme par une production épithéliale exagérée n'a pas été acceptée par la plupart des auteurs.

Dans les théories que nous venons de voir, on ne fait intervenir que de simples modifications histologiques que l'on explique, soit par des phénomènes d'inflammation, soit par des phénomènes de vitalité épithéliale exagérée.

En 1876, naît une théorie qui comme les précédentes, explique les amputations congénitales par des phénomènes d'ordre histologique. De plus, l'auteur admet que ces phénomènes se produisent sous l'influence du système nerveux.

C'est dans une communication faite à la société de Biologie que M. Longuet émit sur les amputations congénitales une théorie qui accordait au système nerveux un rôle prépondérant.

Il s'agissait d'un enfant de 22 mois qui, en plus de certaines monstruosité congénitales, telles que syndactylie, hydrocéphalie, présentait les malformations suivantes, également congénitales.

« *Membre supérieur droit.* — La cuisse à deux travers de doigt au-dessus du genou est étranglée par un sillon circulaire et légèrement oblique d'une profondeur de 8 millimètres. A ce niveau la peau déprimée est blanchâtre, peu élastique adhérente aux tissus sous-jacents. Elle ne semble pas avoir jamais été ulcérée. Phénomènes de pied bot varus. Atrophie du membre au-dessous du sillon.

« *Membre inférieur gauche.* — Pied bot varus réductible. Le quatrième orteil de ce pied présente sur la phalange

moyenne un sillon circulaire et régulier profond de 1 millimètre au plus. Enfin un autre sillon plus superficiel encore que le premier et qui n'intéresse que le derme siège sur la phalange du troisième orteil à la racine de l'ongle.

*Membre supérieur droit.* — Vers la partie moyenne de la première phalange du médius existe un petit moignon portant à son sommet une petite cicatrice. Ce moignon ressemble à celui d'une amputation circulaire. »

M. Longuet, après un exposé rapide des diverses théories émises sur les amputations congénitales, dit en parlant du cas qu'il a observé :

« Pour ce qui est de l'amputation du médius à la main droite et aussi du sillon de la cuisse droite, malgré l'obliquité du plan circonscrit, on peut à la rigueur admettre l'influence d'un enroulement du cordon ou d'une bride placentaire, mais je ne pense pas que l'on puisse expliquer ainsi les sillons qui existent sur la troisième phalange du second orteil et sur la deuxième phalange du troisième orteil gauche.

Ces sillons, en effet, sont inégalement profonds, ils sont plus marqués sur la face dorsale que sur la face plantaire. Ils sont aussi tellement superficiels; ils sont situés si près de l'extrémité terminale des doigts, ils siègent sur des doigts si petits, même dans les derniers temps de la vie intra-utérine qu'il me semble difficile de pouvoir admettre l'idée d'un étranglement par une bride placentaire. En tous cas il faut repousser complètement l'idée d'un étranglement par le cordon ombilical qui est au moins dix fois plus volumineux que les orteils et par conséquent incapa-

ble de s'enrouler assez étroitement autour d'eux au point de les sectionner.

En rapprochant ces lésions bizarres de celles qui constituent les pieds-bots et la syndactylie est-on autorisé à leur attribuer la même origine ? Pour ma part je suis tenté de le croire, sans pouvoir donner une démonstration évidente. »

Or, M. Longuet, en examinant les malformations concomitantes, les attribue à des lésions médullaires. C'est donc aussi par une lésion médullaire ayant déterminé des troubles trophiques de la peau qu'il explique les sillons d'amputation de son sujet.

Du reste il ajoute : « L'observation que je présente ici plaiderait en faveur d'une nouvelle hypothèse qui consisterait à mettre sur le compte de certaines altérations du système nerveux, survenues pendant la vie intra-utérine, la production des sillons et même des amputations que l'on rencontre assez fréquemment chez des nouveau-nés. »

Ainsi donc d'après cette théorie nerveuse il y aurait altération des centres nerveux se traduisant au point de vue muscles par l'existence de pieds-bots ; et au point de vue téguments par la soudure des doigts (après formation d'ulcérations) d'une part, et d'autre part par des modifications des différentes couches tégumentaires. Ces modifications auraient pour résultat sinon l'amputation, du moins la formation de sillons.

En comparant cette théorie à la précédente on voit que l'on pourrait peut-être les faire rentrer l'une dans l'autre.

Menzel nous parle de tissus modifiés, indurés amenant

la production d'un sillon. Ne s'agit-il pas là de troubles trophiques et partant ne peut-on pas en dernière analyse invoquer l'action perturbatrice du système nerveux, comme il semble être dans le cas de M. Longuet.

### III. — *Troisième théorie. — Théorie mixte.*

C'est la théorie soutenue par MM. Horteloup, Fournier, Reclus. Ces auteurs admettent que des faits incontestables de constriction extérieure ont amené des amputations. A côté de ces cas ils admettent aussi l'influence de phénomènes scléro-dermiques primitifs. Il y a en effet des faits où l'on a vu une amputation incomplète à la naissance se compléter ultérieurement. L'enfant en naissant n'avait qu'un sillon peu marqué, plus tard l'amputation complète était faite. De plus, sur un même membre on a trouvé des sillons multiples qui par leur disposition ne pouvaient s'expliquer par l'enroulement en spire du cordon.

Pour compléter l'exposé des théories pathogéniques émises sur les amputations congénitales, il nous reste à parler de deux maladies : l'aïnhum et la sclérodermie.

Plusieurs auteurs ont voulu confondre ces deux maladies et l'amputation congénitale dans une même entité morbide.

Nous consacrerons un chapitre à l'étude de chacune de ces affections et après les avoir étudiées, nous ferons le diagnostic différentiel entre l'amputation congénitale d'une part, l'aïnhum et la sclérodermie d'autre part.

## CHAPITRE III

### ÉTUDE DES FORMES CLINIQUES D'AMPUTATION CONGÉNITALE.

#### 1° *Signes physiques.*

Après avoir exposé dans le précédent chapitre les différentes théories pathogéniques faites pour expliquer les amputations congénitales, nous allons maintenant décrire ces malformations et nous verrons si la forme de la lésion ne répond pas, tantôt à l'une, tantôt à l'autre de ces théories.

Disons d'abord que, à part quelques observations, comme celles de Martin, de Fournier, on observe assez rarement une seule amputation. Si l'on consulte le mémoire de Montgomery on voit que le lieu d'élection des lésions serait le côté gauche.

Par ordre de fréquence on trouve que les doigts, les orteils seraient le plus fréquemment atteints, puis viennent les jambes, frappées surtout à leur partie supérieure, ainsi que les avant-bras et enfin les bras et les cuisses.

Dans un membre atteint d'amputation congénitale, il y a à étudier la partie sus-jacente au sillon, le sillon et la partie sous-jacente.

Au-dessus du sillon rien à dire.

Au niveau du sillon la peau semble un peu amincie et d'après Turgard elle est le siège d'une exfoliation épithéliale abondante.

Au-dessous du sillon le membre a subi en général d'importantes modifications dans sa structure et dans son volume.

D'après les recherches de Turgard ce qui existerait le plus fréquemment ce serait une hypertrophie constituée par un œdème plus ou moins considérable du membre. Suivant cet auteur la peau est d'une dureté extrême.

Le sillon mérite une étude toute particulière.

Tantôt superficiel et peu marqué, tantôt creusé dans les tissus au point d'aller presque jusqu'à l'os comme dans un observation de M. Bar, il présente aussi une largeur variable et bien différente suivant la cause déterminante. Il est facile de comprendre que la striction exercée par le cordon ou par une bride amniotique plus ou moins tranchante laissera des traces bien différentes.

Le sillon varie aussi beaucoup dans sa forme. Tantôt il entoure le membre complètement ; tantôt il ne détermine qu'une trace semi-circulaire sur le membre.

Dans ce cas il est généralement peu profond.

Pour terminer la description des signes physiques d'une amputation congénitale nous dirons un mot des moignons.

Les moignons présentent tous une forme conique d'une façon générale. Cette forme est surtout accusée dans le cas où l'on peut incriminer le cordon. Dans le cas d'amputation par bride au contraire le moignon semble avoir été produit par une amputation circulaire.

Enfin les moignons présentent un caractère d'une importance extrême : la présence d'une cicatrice.

« Ce qui caractérise essentiellement ces mutilations, dit M. le professeur Duplay, en parlant des amputations congénitales, c'est la présence d'une cicatrice à l'extrémité du moignon et ce signe caractéristique permet le plus souvent de différencier les amputations congénitales d'avec les vices de conformation dus à un arrêt de développement. » Ce signe permet en particulier de distinguer l'amputation de l'ectromièlie.

## 2° Anatomie pathologique.

M. Bar, dans une observation publiée dans les *Annales de Gynécologie*, donne le compte-rendu histologique d'une pièce d'amputation congénitale qu'il put se procurer.

Il étudie les points suivants :

1° Etat du moignon siégeant à l'index ;

2° Altérations subies par la peau et les parties profondes ;

3° Etude histologique du sillon siégeant sur l'annulaire ;

4° Etat du pouce atrophié.

La partie osseuse qui avait été sectionnée était très amincie. Elle était recouverte d'une calotte fibreuse qui servait de point d'insertion aux tendons fléchisseurs et extenseurs et qui semblait se continuer avec le périoste.

La peau présentait une structure normale sur toute la surface du moignon. Normaux également étaient le derme, l'épiderme et le système vasculaire.

A l'extrémité du moignon l'épiderme avait conservé son épaisseur normale mais les papilles allaient en diminuant de volume, au fur et à mesure que l'on se rapprochait de l'axe du moignon, où elles disparaissaient. A ce niveau existait un épaissement du derme formé par des trousseaux fibreux entre lesquels cheminaient des vaisseaux sanguins plus étroits et plus rares que dans les autres parties de la peau. Les glandes presque totalement disparues par place étaient plus grêles qu'à l'état normal.

Passant ensuite à l'étude du doigt où se trouvait le sillon, M. Bar étudie la partie située au-dessus du sillon, le sillon et la partie sous-jacente.

*Partie sus-jacente.* — « La peau est complètement normale. Aucune altération dans le derme, les papilles, les glandes et les vaisseaux.

Au voisinage du sillon, l'os présente comme modification une raréfaction du tissu osseux et un épaissement du périoste.

*Sillon.* — Sur le versant supérieur au fur et à mesure que l'os gagne le fond, les papilles se déforment et les vaisseaux présentent une largeur plus grande que normalement.

Le derme dont les parties fibreuses augmentent de plus en plus s'épaissit.

Au fond du sillon il est très épais. Il semble former plusieurs couches entre lesquelles existe un amas noir de nature indéterminée. Le derme ne présente plus ni papilles ni glandes. Il forme une masse de tissu fibreux qui se continue sans ligne de démarcation avec

le périoste. Au niveau des gânes tendineuses, tous les tissus sont transformés en un bloc de tissu fibreux qui va de l'épiderme à l'os et qui présente tous les caractères histologiques de l'ostéïte chronique.

Sur le versant inférieur, l'épiderme est très épais. Les vaisseaux des papilles sont disposés comme dans les tissus normaux. Les glandes sont atrophiées et le derme épaissi présente une augmentation du tissu fibreux.

*Segment inférieur.* — L'épiderme est normal, mais le derme ne présente plus de papilles et seulement quelques rares vaisseaux sanguins. Les glandes sudoripares sont en petit nombre et le derme qui a une structure fibreuse très accusée, vient se continuer insensiblement avec le périoste osseux. Les vaisseaux lymphatiques sont ectasiés. En somme, il existe une dermite fibreuse hypertrophique ».

Une autre analyse histologique faite par M. Suchard, du Collège de France, donne les résultats suivants. Il s'agissait d'une partie des tissus qui formaient l'étranglement dans un cas d'amputation congénitale opérée par M. Reclus.

« L'épiderme n'a pas subi de modifications. Seul, le tissu conjonctif sous dermique, présente des lésions de sclérose. Le derme ne renferme plus de tissu adipeux sous-cutané. A sa place, on trouve la trame serrée du tissu fibreux ». Comme le fait remarquer M. Suchard, cette lésion est identique à celle de l'aïnhum.

Enfin M. Variot, dans un cas curieux d'amputation congénitale, après une dissection soigneuse de la pièce,

étudia la moelle cervicale et communiqua à la Société d'Anthropologie les faits suivants (1) :

« Atrophie portant à peu près uniquement sur la corne antérieure et sur la corne postérieure du côté de la malformation.

Cordons blancs symétriques des deux côtés de la moelle. Asymétrie frappante des deux cornes antérieures. »

1. *Bulletin de la Société d'Anthropologie*, 1890, p. 421.

## CHAPITRE IV

### PRONOSTIC DES AMPUTATIONS CONGÉNITALES. TRAITEMENT.

#### I

Le premier point de pronostic que nous ayons à étudier est de rechercher l'influence d'une amputation congénitale sur la grossesse et ultérieurement sur l'accouchement.

Sur le premier point, la réponse est facile. Nous ne savons absolument rien. Toutes les observations sont muettes à cet égard. De même notre ignorance est complète sur l'influence de l'accouchement prématuré dans la production des lésions.

Sur le deuxième point il existe quelques observations intéressantes qu'il est bon de relater. C'est le cas de Montgomery, vu par Ch. Bleek.

Il s'agissait d'une présentation du siège.

Le fœtus sortit jusqu'aux aisselles, puis resta fixé dans cette position malgré les efforts de l'accoucheur. Enfin une secousse plus violente amena au dehors la tête, un bras qui n'avait pu être dégagé et l'arrière-faix.

On reconnut alors que le bras gauche était fixé dans un anneau fibreux et cet anneau avait déterminé une amputation presque complète. Il était formé par une

fausse membrane, forte et résistante qui partait de la partie supérieure du cordon et se terminait à la surface placentaire, où elle adhère solidement.

Dans un autre cas rapporté par Broca, on coupa au moment de l'accouchement une bride fibreuse. Il s'agissait d'un cas d'encéphalocèle pariéto-occipitale et d'ectopie extra-thoracique du cœur causées par des adhérences dont l'une partait de la base de l'encéphalocèle et s'attachait à l'amnios.

Hâtons-nous de dire que ces cas de dystocie sont très rares. Nous pouvons donc conclure que sauf quelques exceptions, les amputations congénitales ne gênent pas l'accouchement.

*Conséquences ultérieures.* — Et maintenant nous avons à voir quel est l'avenir réservé aux enfants.

De l'amputation complète il n'y a rien à dire, le sujet reste mutilé pour la vie.

Dans les cas de commencement d'amputation il y a à se demander si le sillon ne va pas subir dans ses parties constituantes une rétraction capable d'amener des phénomènes de gangrène dans les portions de membre sous-jacentes.

Il existe, en effet, des cas où des malades ont prétendu avoir perdu spontanément un ou plusieurs orteils.

C'est le cas de M. Lannelongue où l'on voit trois des orteils qui existaient le premier jour de la vie, tomber dans la première quinzaine qui suivit la naissance.

C'est encore le cas de Trélat rapporté par M. Reclus. Le malade affirmait, vers l'âge de sept ou huit ans, avoir perdu deux orteils du pied droit.

Ce qui tend à ôter quelque valeur à tous les faits rapportés c'est que aucun chirurgien n'a assisté à l'amputation spontanée et que seul le malade en a été le témoin.

En laissant de côté ces cas peu prouvés et obscurs, on peut dire que quand il existe un sillon le pronostic est favorable. Le sillon reste stationnaire et même M. Bar a relaté un cas où il a diminué.

Il nous reste à savoir si le sillon ne va pas exercer une influence funeste sur la vitalité du membre. Il y a eu et il y a des nerfs, des artères, de comprimés : les échanges organiques vont-ils se faire comme dans un membre sain, et, conséquence immédiate, la résistance du membre prise dans son sens le plus général, ne va-t-elle pas être modifiée. Pour résoudre cette question reportons-nous à notre observation I.

Nous y voyons que le malade en question est entré à l'hôpital pour un vaste ulcère variqueux d'ordre banal, mais néanmoins intéressant par sa forme circonférentielle, sa difficulté à se cicatriser par les traitements ordinaires et fait remarquable par son développement sur un terrain *non variqueux*.

Or, en même temps que ce malade, il nous a été donné d'en observer un autre, porteur lui aussi d'un ulcère variqueux circonférentiel, si étendu que M. le Dr Campe-non proposa l'amputation. Elle fut acceptée du malade. Or, sous l'influence du repos et du traitement habituel : pansements au diachylon, greffes épidermiques, etc., la plaie se détergea et la cicatrisation se produisit. Après quatre mois de traitement, le malade quitta l'hôpital complètement guéri. Hâtons-nous de dire que le sujet ne

présentait aucune trace de malformations congénitales, mais seulement d'énormes dilatations variqueuses aux deux membres inférieurs.

En comparant ces deux malades, nous voyons que chacun d'eux présentait un vaste ulcère variqueux circonférentiel; ce qui veut dire, en nous inspirant des idées de notre maître, qu'il existait chez nos hommes des troubles vitaux profonds.

C'est en effet à cette seule condition que se produit la forme circonférentielle.

Or, deux causes seulement peuvent produire ces troubles: une cause vasculaire et une cause nerveuse.

Chez le dernier malade nous voyons bien à quoi tenait l'ulcère. Les énormes dilatations variqueuses indiquaient que l'élément vasculaire était en cause, et la guérison survenue rapidement, somme toute, est venue nous montrer qu'il en était bien ainsi.

Chez le malade qui fait le sujet de notre observation I, il n'existait pas de varices. La cicatrisation s'est faite difficilement, tardivement. Au bout de sept mois le malade a quitté l'hôpital très amélioré mais non entièrement guéri.

Quelle cause invoquer dans ce cas? Seule une influence morbide se faisant sentir longtemps et profondément comme le fait le système nerveux altéré, est capable d'expliquer et la forme de l'ulcère et son peu de tendance à la guérison.

Nous pouvons envisager de haut maintenant le pronostic des amputations congénitales.

Reprenant les opinions émises par Longuet pour les

modifier, nous avons à nous demander si, de même que l'on a expliqué les amputations congénitales par le système nerveux, de même nous ne pouvons pas expliquer les troubles trophiques et les malformations siégeant sur un membre mutilé par la constriction. Constriction produite pendant la vie intra-utérine ; mais qui continue à exister du fait des modifications histologiques.

Dans le cas qui nous occupe il ne s'agissait au début que d'une plaie légère insignifiante survenue chez un homme robuste, non variqueux, siégeant au côté externe de la jambe, là où il existe des muscles.

La guérison eût dû survenir ; mais par suite de la constriction les nerfs chargés du rôle trophique ont été profondément atteints. Ils ont fait de la partie du membre sous-jacent au sillon un lien moins résistant, qui s'est facilement laissé ulcérer, et qui plus tard n'a pu répondre par la guérison à un traitement approprié.

La conclusion que nous allons en tirer sera que dans un membre porteur d'un sillon d'amputation congénitale les nerfs sont altérés du fait de la constriction.

Il en résulte des malformations congénitales ; pieds-bots, syndactylie, etc.

Il en résulte aussi que les tissus peuvent facilement devenir le siège de troubles intenses et si une plaie vient à se produire sa guérison par les moyens ordinaires sera longue et difficile.

## II

Le traitement se réduit à peu de chose. Nous ne dirons rien des cas d'amputation complète. Il s'agit là d'une question de prothèse.

Dans les cas de sillon est-on autorisé à intervenir. Nous trouvons dans la thèse d'Osmont que dans les cas de stricture trop énergique au niveau du sillon l'intervention chirurgicale s'impose.

C'est dans ces conditions que M. Reclus enleva le premier une bride fibreuse cause d'étranglement. Le malade guérit très bien.

La conduite de M. Reclus fut suivie par d'autres chirurgiens: Turgard, Jeannet, Redard, mais la mort survint pour des causes indépendantes de l'opération. Les résultats ne peuvent ainsi être jugés.

Dans un autre cas relaté dans la même thèse, M. Bar obtint un résultat satisfaisant.

Nous dirons que grâce à l'antisepsie on peut sans craindre de nuire au malade enlever, comme M. Reclus l'a fait, une portion du sillon et par suite éviter l'asphyxie du membre qui menaçait. C'est dans ce cas seulement en effet qu'il y aurait intérêt à opérer.

## CHAPITRE V

### DE LA SCLÉRODERMIE.

#### I. — *Historique.*

La sclérodermie, comme son nom l'indique, est une maladie caractérisée principalement par l'induration et la rétraction de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané.

C'est une affection qui semble avoir été connue des anciens auteurs.

Hippocrate, dans son *Traité des Épidémies*, parle d'un Athénien dont la peau était tellement indurée que l'on ne pouvait la pincer. Elle avait l'apparence de la lèpre et le malade éprouvait un prurit des plus intenses. Il mourut hydropique.

Cette observation qui par certains côtés se rapproche de la sclérodermie, en diffère par la marche des symptômes et par la terminaison finale. On ne peut donc en juger la portée exacte.

C'est en 1845 dans un mémoire publié par Thirial que l'on trouve la première description scientifique de la sclérodermie appelée sclérome des adultes par l'auteur.

En 1847 le professeur Forget de Strasbourg signala cette dermatose comme une maladie à part, et l'appela choronitis ou sclérosténose cutanée.

Quatre mois plus tard Gintrac faisait paraître son intéressante notice sur la « sclérodermie. »

La maladie nouvelle était constituée. Depuis elle a été l'objet de nombreux travaux qui sont venus éclairer successivement l'anatomie pathologique, la pathogénie et la symptomatologie de la maladie.

## II. — *Pathogénie.*

La sclérodermie prise dans son acception la plus large est une maladie rare. Bouttier dans sa thèse de doctorat (1) est parvenu à rassembler 268 cas.

Les premières observations de sclérodermie publiées concernaient toutes des femmes. Aussi, fut-on fort surpris quand Bouchut signala un cas chez l'homme. Cette affection en effet se rencontre beaucoup plus rarement chez lui. Sur les 268 observations de Bouttier 186 se rapportent à des femmes, 83 à des hommes.

Deux observations signalées par Crocker montrent que les lésions peuvent apparaître de très bonne heure, à 2 ans et à 2 ans et demi ; mais c'est entre 20 et 30 ans que se rencontre la plus grande fréquence.

On rencontre la sclérodermie en tous les pays et le nombre des cas est à peu près le même partout.

Les conditions sociales exercent-elles une influence ? On l'a dit et il semble en effet que l'on observe plus souvent la sclérodermie dans la classe ouvrière. Lasègue avait

1. Thèse de Doctorat, 1886.

voulu faire de la misère physiologique une cause prédisposante importante. Cette opinion n'est pas absolument exacte. Quand on pense à la fréquence de ses manifestations et à la rareté de la sclérodermie on est en droit de se demander s'il n'y a pas dans ces cas une simple coïncidence.

Les diathèses ont été beaucoup incriminées ! L'arthritisme surtout. Les premiers auteurs, frappés du développement rapide de cette maladie à la suite d'un refroidissement, de la fréquence de douleurs articulaires coexistantes, en avaient fait une manifestation rhumatismale.

Mais si assez souvent les sclérodermiques ont eu antérieurement des douleurs articulaires, beaucoup d'entre eux par contre n'ont jamais présenté la moindre manifestation du côté des jointures.

La goutte, les fièvres intermittentes retrouvées dans les antécédents ont été incriminées.

Ce que l'on rencontre le plus souvent dans les antécédents, ce sont des troubles nerveux de toute sorte. C'est par eux que l'on a souvent cherché à expliquer les troubles sclérodermiques.

La possibilité d'une lésion d'origine nerveuse commença à se faire jour dans la thèse d'Horteloup et fut depuis reprise souvent. L'étiologie nous donne sur cette question pathogénique un renseignement utile : la plupart du temps les malades sont des sujets nerveux, mais à des degrés divers. En rassemblant et en groupant toute une série de faits, tels que, une constatation anatomique faite par Lagrange, où l'on trouva une névrite périphérique manifeste, un ensemble de preuves empruntées, les

unes à la coexistence de la sclérodermie avec des affections similaires certainement d'origine nerveuse, comme l'hématrophie faciale ; les autres à l'examen clinique des divers symptômes et à l'étiologie, on voit que l'origine nerveuse de la sclérodermie est une hypothèse très soutenable.

Les théories de l'artério-sclérose peuvent-elles expliquer la sclérodermie. Si nous consultons les faits cliniques nous voyons que les causes principales, l'alcoolisme, la syphilis se rencontrent rarement dans les antécédents des malades. Les autopsies qui ont été faites ont rarement mentionné des scléroses viscérales. Ce n'est donc guère dans l'artério-sclérose que l'on pourra trouver la cause de la sclérodermie.

### III. — *Symptomatologie.*

Dans l'étude des signes de la sclérodermie, il y a lieu d'étudier une forme généralisée et une forme localisée. N'ayant entrepris l'étude de cette maladie que pour arriver à mieux diagnostiquer les amputations congénitales des différentes formes de sclérodermie, nous laisserons systématiquement de côté l'étude de la forme généralisée.

La forme localisée comprend deux variétés ; la forme en plaques, la morphée des Anglais, et la forme en bandes, qui se distribuent sous l'aspect de languettes.

*Sclérodermie en plaques.* — La distribution des plaques de sclérodermie est très irrégulière. Leur début est souvent insidieux et il n'est pas rare qu'un malade s'aper-

goive par hasard du mal. D'autres fois, il existe une période prodromique.

Les symptômes sont alors de deux ordres : fonctionnels, c'est d'ordinaire un prurit très marqué ou une sensation intolérable de brûlure avec cuisson. Les troubles objectifs consistent en une chute des cheveux, si la plaque siège au cuir chevelu, en troubles vaso-moteurs et souvent en un certain degré de tuméfaction de la peau. A la coloration violacée produite par les troubles vaso-moteurs succède une surface blanche indurée de forme ordinairement assez régulière mais présentant parfois des bords déchiquetés.

Prise dans son ensemble la plaque sclérodermique donne l'impression d'un morceau de parchemin enchâssé dans la peau et disposé de telle sorte que le centre est plus déprimé que les bords. Ceux-ci sont très nets et limitent sans aucune transition la partie malade de la partie saine. Le bord est bien découpé, net, le plus souvent il est saillant, dur, surelevé, plus dur que la partie centrale. Si l'on veut pincer la plaque on voit qu'elle est partout uniformément adhérente aux tissus sous-jacents.

La coloration et l'aspect blanc jaunâtre rappellent la cire vieille.

La situation des plaques peut donner parfois lieu à des troubles fonctionnels ou à des déformations.

*Sclérodermie en bandes.* — Plus rare que la précédente elle résulte parfois de la fusion de plaques, mais elle peut aussi se montrer d'emblée sous cet aspect. Elle siège ordinairement sur les membres. Elle ne diffère de la précédente que par l'étendue plus considérable de sa lésion.

En terminant ce chapitre nous dirons un mot de la sclérodactylie.

La sclérodactylie, variété de sclérodermie débutant par les extrémités, a son siège principal aux doigts de la main, cependant on l'a observée aux doigts de pied et surtout aux gros orteils.

Les lésions cutanées qui caractérisent la maladie, et qui présentent les caractères décrits plus haut, s'étendent sur toute la longueur du doigt ordinairement. Elles sont disposées en anneau, siégeant à la racine dans des cas plus rares comme Mirault (d'Angers) en a observé un exemple.

## VI. — *Anatomie, pathologique.*

Nous donnerons les résumés des analyses de Crocker. Elles se rapportent à la sclérodermie en plaques. Dans la majorité des cas l'épiderme ne présente pas de lésions. Il a conservé son épaisseur normale.

Les cellules du corps muqueux, qui présente lui aussi ses dimensions ordinaires, sont remplies de granulations pigmentaires.

Dans le derme, la lésion dominante est l'épaississement.

Les faisceaux conjonctifs qui le composent sont beaucoup plus denses, et forment un feutrage extrêmement serré.

Les papilles sont composées d'un fort réseau de tissu conjonctif épaissi, au centre duquel les vaisseaux paraissent

sont diminués de volume et rétrécis. Leurs parois paraissent même quelquefois épaissies.

Le tissu cellulaire sous-cutané est remplacé par un tissu conjonctif épais et dense, intimement uni au derme, et dont les mailles serrées ont étranglé en quelque sorte les cellules adipeuses qui ont disparu en grande partie.

Les vaisseaux de la peau sont ordinairement diminués de nombre et de volume.

Les lésions des nerfs ont été souvent recherchées et rarement trouvées. C'est à Lagrange que revient l'honneur d'avoir démontré la possibilité de leur altération dans les régions envahies par la sclérodermie.

Les annexes de la peau peuvent subir des altérations variables. Souvent les glandes sudoripares demeurent normales. D'autres fois, elles sont atteintes par le processus de sclérose, qui peut porter sur leur totalité ou bien sur une partie de leur trajet.

Sous le périoste ou dans son tissu même, on trouve des ilots de cellules embryonnaires disséminés.

Dans l'intérieur de l'os, on rencontre des vésicules adipeuses en quantité assez considérable. Les cellules osseuses ont conservé leur noyau mais perdu leur prolongement.

Les lésions des centres nerveux ont été examinées par Chalvet et Luys et par Westphal.

Les deux premiers de ces observateurs ont constaté une sclérose des cordons antéro-latéraux. Westphal trouva sur les circonvolutions cérébrales des noyaux indurés dont il ne précise d'ailleurs pas la nature.

## CHAPITRE VI

### DE L'AINHUM.

#### I. — *Historique.*

Dans les numéros d'août et septembre 1867 des *Archives de médecine navale*, le Dr Leroy, de Méricourt publiait la traduction d'un mémoire portugais du Dr Da Silva Lima, médecin de l'hôpital de la Charité de Bahia, sur une affection singulière des petits doigts des pieds, sévissant au Brésil sur les noirs esclaves.

Elle consiste en la présence sur le petit orteil plus particulièrement, d'un sillon régulièrement progressif qui finit par sectionner la partie.

Cette affection a pour caractères principaux de se rencontrer sur le petit orteil des nègres adultes de la côte occidentale de l'Afrique ou originaires de cette contrée.

C'est une maladie encore mal connue qui a été l'objet de nombreuses discussions.

Les caractères donnés par les premiers observateurs durent peu à peu être modifiés à mesure que des cas nouveaux étaient rapportés.

C'est ainsi que Béranger-Féraud affirme avoir vu en Corée des noirs amputés de tous les orteils par la maladie. Guyot observa le sillon constricteur sur les mains.

Colas vit à Pondichéry des Indous atteints de l'aïnhum.

Enfin en 1882, Guyot et Fontan citèrent des observations où la maladie avait débuté pendant la première jeunesse ou même pendant la vie intra-utérine.

Du reste ces auteurs étaient allés trop loin, et en voulant élargir le cadre de la maladie, ils avaient établi une regrettable confusion entre l'aïnhum et les amputations congénitales.

C'est alors qu'en 1883, le Dr Ladmiral dans sa thèse inaugurale arriva à cette conclusion que l'aïnhum ou la maladie ainsi appelée, avait la même marche que les amputations spontanées, que ses symptômes étaient les mêmes et sa dépression annulaire identique.

M. Trélat réagit contre cette opinion et établit les différences qui séparent ces deux entités morbides. Depuis les auteurs se sont partagés : les uns rangent dans le même cadre l'aïnhum, la sclérodermie, les amputations congénitales ; les autres regardent toutes ces affections comme absolument distinctes.

C'est cette opinion que nous allons essayer de justifier en faisant la part de chaque maladie.

## II. — *Étiologie. — Pathogénie.*

Nous manquons complètement de renseignements sur les causes de cette singulière affection. A la côte d'Afrique, cette infirmité serait très commune chez les nègres Nagos, attaquerait indifféremment les hommes et les femmes, mais serait particulière à certaines familles.

Au Brésil, elle affecte une sorte de prédilection pour les noirs africains.

Le Dr Da Silva Lima, avait au début attribué la maladie, à ce que les esclaves marchaient pieds nus, mais il a remarqué depuis que les noirs libres, qui vont généralement chaussés, pouvaient en être atteints.

Le Dr Collas se basant sur le furfurs, signalé dans une des observations du Dr Da Silva, a montré une certaine tendance à faire de l'aïnhum une des manifestations de la lèpre.

Les phénomènes se passent de façon si dissemblables dans les deux cas, qu'il n'est pas besoin d'y insister plus longtemps. Il n'existe aucun rapport entre les deux affections.

L'éléphantiasis des Arabes ne peut lui non plus être regardé comme une cause d'aïnhum. La marche de la maladie est là encore absolument différente. Il en est de même pour la gangrène symétrique des extrémités.

Quant à la sclérodactylie, il faut convenir que les analogies sont grandes entre les deux affections. En effet, toutes deux peuvent se manifester aux doigts de la main ou du pied, toutes deux ont une longue durée, chez toutes deux existe un sillon circulaire constricteur autour de la phalange ; et dans les deux cas, le gonflement commence brusquement à partir du sillon.

Mais dans les cas de Mirault, de Guyot, les lésions ont porté sur plusieurs doigts et orteils ; le gonflement ne présentait pas les mêmes caractères que dans l'aïnhum, ou n'existait pas. Une partie des cas de Guyot s'applique

à des sujets très jeunes ; or, jusqu'ici l'aïnhum n'a été observé que chez l'adulte.

Du reste, on peut considérer l'aïnhum comme une lésion se rapprochant beaucoup de la sclérodactylie, étant peut-être même en dernière analyse de même nature, mais différant néanmoins par sa localisation spéciale, sa non tendance à l'envahissement successif des doigts de la main et des pieds, enfin par l'électivité qu'elle affecte pour la race et pour l'âge.

### III. — *Symptômes et marche.*

Dans les cas types c'est toujours par la face interne de l'orteil à sa réunion avec la face inférieure, et le plus souvent à la racine, au niveau du pli interdigital que se produit l'étranglement.

Il débute sans ulcération permanente, sans douleurs, sans phénomènes inflammatoires susceptibles d'attirer l'attention, sans cause bien appréciable.

Puis le sillon se développe, et au fur et à mesure, le gonflement du doigt s'accuse de plus en plus. Ce doigt qui peut ainsi acquérir deux ou trois fois son volume normal, ressemble alors, dit le Dr Brediam, « à une olive fixée par une de ses extrémités au niveau de l'anneau. »

L'absence d'ulcération des surfaces en contact paraît être la règle, fréquemment l'épiderme du doigt, quelquefois de tout le pied, subit une modification particulière ; la face supérieure de l'orteil prend un aspect rugueux, chagriné, et est le siège d'une desquamation furfuracée.

Quand il y a ulcération la quantité de liquide ichoreux est peu abondante et ne présente pas d'odeur gangréneuse.

Quand le sillon est devenu entièrement circulaire l'orteil acquiert une grande mobilité et se laisse incliner dans tous les sens.

La maladie progresse lentement, d'une façon graduelle, insensible, de sorte que entre la manifestation initiale et la terminaison il s'écoule toujours un intervalle de plusieurs années.

Quand l'affection est arrivée à cette période avancée, l'organe malade prend alors l'aspect suivant : Si l'on prend pour type l'aïnhum siégeant sur le cinquième orteil on constate près de la racine du doigt ordinairement en arrière de la tête de la première phalange un étranglement circulaire profond, occupant le sillon digito-plantaire. La première impression produite par cet aspect du doigt est celle d'une amputation incomplète, pratiquée au moyen d'un fil constricteur ou d'un serre-nœud. Les deux surfaces sont adossées, ordinairement sèches.

L'amputation ainsi commencée se termine d'elle-même ou bien le chirurgien vient débarrasser le patient.

#### IV. — *Anatomie pathologique.*

La peau présente souvent une altération spéciale due à des lamelles brillantes qui couvrent sa surface, et que le Dr Collas rapproche du furfur que l'on trouve chez la plupart des lépreux. Les ulcérations qui existent parfois au niveau du sillon sont dues à la malpropreté des mala-

des qui marchent les pieds nus, à la transpiration; aux chocs qu'ils subissent et aux tentatives d'amputation. L'ongle est normal.

Les examens histologiques ont été pratiqués par Wuncherer sur des orteils amputés, par Da Silva Lima, par Cornil, qui fit une communication à la société de Biologie en 1870. Estor de Montpellier a fait l'étude complète du sillon constricteur, après désarticulation métacarpo-phalangienne du doigt atteint.

Les résultats de ces divers examens concordent tous, et en les résumant on constate que sur une coupe longitudinale l'épiderme est considérablement épaissi. Le derme ne participe pas à cette hypertrophie. Le corps papillaire est élargi et allongé. Le tissu cellulo-adipeux acquiert un développement considérable mais il est normal. Les glandes sont normales. On rencontre à peine quelques travées de tissu conjonctif principalement autour des vaisseaux sanguins.

Les cavités de la substance spongieuse des os sont plus grandes qu'à l'état normal. Elles se développent aux dépens des lamelles concentriques qui entourent les canaux de Havers et se trouvent remplis de gros globules graisseux de couleur jaune. Il n'y a pas véritablement carie osseuse; il n'y a pas trace de pus, les corpuscules des os sont à peine perceptibles.

Des deux artères du doigt, l'externe seule existe. Mais le fait le plus important est la présence à la partie la plus profonde du sillon d'un faisceau volumineux, de tissu conjonctif. Ce faisceau fibreux est tendu transversalement dans le fond du sillon, il a son maximum d'épais-

seur au niveau de la ligne médiane, et il se continue des deux côtés avec le tissu dermique dans lequel il se perd.

La lésion caractéristique consiste donc dans la formation au milieu du derme d'un trousseau fibreux se rétractant à la manière d'une bride cicatricielle. Les tissus sous-jacents sont comprimés, il y a défaut de nutrition, d'où nécrobiose et dégénérescence graisseuse.

## CHAPITRE VII

### DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

Le diagnostic comprend deux points principaux à étudier, ce sont les suivants :

1° *L'amputation est complète.* — Dans ce cas il faut établir la différence qui existe entre le moignon d'amputation et une malformation par arrêt de développement.

2° *L'amputation est incomplète.* — Il existe un sillon. Le diagnostic se pose alors entre l'amputation, l'aïnhum, la sclérodermie.

#### I

Nous avons dit en faisant l'historique de la question que Haller en présence de sujets naissant amputés avait rejeté l'hypothèse d'amputation congénitale.

Existe-t-il donc une influence tératologique qui puisse arrêter un membre dans son développement ?

Cette influence existe. Il y a un groupe d'êtres que depuis Is. Geoffroy Saint-Hilaire on désigne sous le nom général d'Ectromeliens. Ils sont caractérisés par le développement incomplet ou même par l'absence d'un ou de plusieurs d'entre leurs membres. C'était sans doute le

cas de l'homme dont parle A. Paré et auquel nous avons fait allusion en commençant.

L'origine des ectromélies est totalement inconnue. Parfois elle se montre héréditaire. Il paraît probable que la compression exercée par l'amnios sur les parties intéressées a suffi pour empêcher la formation ou le développement des bourgeons originels des membres.

Quant à la doctrine qui attribue l'ectromélie à une amputation spontanée des membres *in utero*, elle peut sans doute expliquer assez bien la production de certains cas exceptionnels.

Si l'amputation s'est produite tout à fait au début de la vie intra-utérine il peut se faire que le signe indiqué par M. Duplay, et sur lequel nous allons revenir, ne soit plus visible. L'amputation congénitale dans ce cas sera masquée.

Par contre, d'après les théories de M. le professeur Mathias-Duval exposées à la Société d'anthropologie à propos d'un cas présenté par M. le Dr Variot, il y aurait des ectromélies qui seraient en réalité des amputations congénitales.

Lorsqu'on ampute un membre à un triton ou à une salamandre ce membre repousse : fait général pour tous les animaux à sang froid. Suivant M. Duval les mêmes phénomènes se produiraient chez le fœtus après une amputation congénitale.

La physiologie en effet tend de plus en plus à démontrer que l'embryon humain est assimilable à un animal à sang froid : comme lui il peut subir un fort abaissement de température sans que la mort s'ensuive.

Il n'y aurait donc rien d'étonnant à ce que chez tous deux il se produisit des phénomènes analogues.

Nous n'en dirons pas davantage sur cette question d'ordre purement scientifique. Cela nous entraînerait hors de notre sujet.

Laissant de côté les faits douteux nous dirons que le diagnostic entre l'amputation congénitale et l'ectromélie se fait par la présence ou l'absence d'une cicatrice sur le moignon. C'est là le signe qui montrera qu'un corps étranger au fœtus est venu à un moment donné comprimer le membre et produire l'amputation. Nous avons eu à propos des signes physiques l'occasion de citer l'opinion de M. Duplay sur l'importance de ce signe caractéristique, aussi ne reviendrons-nous pas sur ce sujet.

## II

Nous arrivons à l'étude du sillon d'amputation et à son diagnostic avec la sclérodermie, plus particulièrement avec la sclérodactylie et avec l'aïnhum.

A. — *Sclérodermie*. — Il existe avec la sclérodermie des différences assez prononcées pour que cliniquement on puisse considérer deux maladies comme d'ordre très différent.

Le sillon en cas d'amputation est congénital.

Le sillon dû à la sclérodermie n'existe pas à la naissance.

Le sillon de l'amputation n'a aucune tendance à se rétracter.

Dans la sclérodermie le resserrement se produit. La maladie marche par poussées successives, précédées ou suivies de douleurs, souvent accompagnées de petites ulcérations laissant une cicatrice blanche indélébile.

Dans l'amputation la peau n'est pas luisante comme dans la sclérodermie. Elle n'est pas non plus tout à fait immobile. Fait important, rarement les lésions sont symétriques comme cela se voit parfois dans l'autre cas.

Enfin les sillons d'amputations, quand il en existe plusieurs, n'augmentent pas en nombre.

Dans la sclérodermie les premières lésions sont souvent suivies d'autres lésions ayant le même aspect et les mêmes caractères.

B. — *Aïnhum*. — Début, localisation, symptômes, évolution, tout diffère quand on étudie comparativement l'aïnhum et la sclérodermie.

L'aïnhum n'atteint que les adultes.

Les amputations spontanées comme nous venons de le dire sont congénitales.

L'aïnhum se rencontre chez l'homme de préférence et spécialement chez les nègres.

Les amputations congénitales sont également fréquentes dans les deux sexes. Elles s'observent également aussi chez les noirs et chez les blancs.

Dans l'aïnhum les orteils seuls et surtout le cinquième sont atteints.

Dans les amputations spontanées tous les membres sont frappés indistinctement.

L'aïnhum a une marche sans cesse progressante. Le sillon comme nous l'avons montré se creuse de plus en plus.

Dans l'amputation spontanée les sillons loin de s'accroître deviennent souvent moins apparents.

Enfin souvent les amputations congénitales sont accompagnées de malformations diverses : pied-bot, syndactylie, etc.

## CONCLUSIONS

1° Les amputations congénitales que l'on connaît bien seulement depuis le mémoire de Montgomery sont des mutilations et non des malformations;

2° Le sillon peut être le premier degré d'une amputation;

3° Les amputations spontanées s'expliquent par une cause mécanique ou par une modification histologique des tissus. Il est probable que la cause mécanique consistant en l'enroulement d'une bride ou du cordon est la plus fréquente ;

4° Les amputations congénitales sont souvent accompagnées de malformations ;

5° Les amputations congénitales ne sont pas incompatibles avec la vie. Quand un membre est porteur d'un sillon sa vitalité est diminuée ;

6° On doit diagnostiquer l'amputation congénitale de l'ectromélie, de la sclérodermie et de l'aïnhum.

## OBSERVATIONS

---

### OBSERVATION I (personnelle).

Le nommé X..., âgé de 41 ans, exerçant la profession de bourrelier, est entré le 12 avril 1874 à l'hôpital Broussais dans le service de M. le Dr Campenon pour une vaste plaie variqueuse.

*Antécédents héréditaires.* — Pas de malformations dans la famille.

*Antécédents personnels.* — Excès alcooliques il y a un an.

*Examen du malade.* — Vaste plaie variqueuse, située à la jambe droite, dont l'histoire est la suivante :

En avril 1888 le malade reçut un coup de pied de cheval sur le côté externe de la jambe, dans la région musculaire. La plaie était petite, peu douloureuse et le traumatisme n'ayant produit aucune autre lésion, le malade continua à faire son métier sans se panser bien sérieusement. La cicatrisation cependant ne survint pas. Au contraire la plaie s'agrandit et devint un ulcère variqueux. Cet ulcère, dans l'espace d'un an, après des fatigues plus considérables et des excès alcooliques, fit de rapides progrès et le malade entra à l'hôpital Broussais en avril 1893.

C'est alors que nous l'examinâmes.

On notait à ce moment une vaste plaie variqueuse, circonscrite, occupant tout le tiers inférieur de la jambe. Cet ulcère profond de un centimètre présentait des bords taillés à pic, un fond palpeux, sanieux, saignant facilement quand on l'épongeait.

Autour de la plaie; sur une étendue de cinq ou six centimètres, la peau avait une coloration brunâtre. Le derme était épaissi et induré ; mais, fait important, on ne remarquait que quelques rares dilatations variqueuses. Sur le membre sain aucune trace de varices.

En continuant l'examen on observait les malformations suivantes :

A. — *Une atrophie* assez marquée de toute la jambe droite prise dans son ensemble. Par comparaison avec la jambe saine un raccourcissement de quatre centimètres.

B. — *Un sillon* large de deux travers de doigts environ à bords mousses, se continuant insensiblement avec les tissus voisins, partant de la tubérosité antérieure du tibia, immédiatement au-dessous. De là il descendait du côté interne de la jambe où il était très marqué et gagnait le côté externe où il devenait peu visible ses bords s'estompant davantage. Pris dans son ensemble ce sillon coupait la jambe suivant un plan dirigé en bas et en arrière.

Sur tout son parcours la peau était amincie, ombrée, pourvue de quelques poils, légèrement mobile sur les parties sous-jacentes.

C. — *Pied-bot varus equin*, non réductible, non paralytique, caractérisé par la rotation du pied en dedans, la déviation latérale du métatarse sur le tarse, la brièveté de l'aponévrose plantaire produisant l'enroulement du pied.

Le pied est creux et ne peut être ramené à sa forme naturelle par les tentatives de redressement. Le degré de varus est assez prononcé pour que le malade marche sur la face dorsale du pied. Cette face présente au point d'appui sur le sol un épaissement et une induration considérables de l'épiderme.

D. — *Des orteils mutilés*. — Le gros orteil privé de sa première phalange est réduit à un moignon dépourvu d'ongle. Le deuxième orteil possède deux phalanges, dont l'une est rudimentaire. Les trois orteils suivants sont courts, crochus, trapus. Ils

sont réunis à leur base par une membrane cutanée, large de 2 centimètres environ. Il y a donc de la syndactylie. Le même fait existe au pied gauche mais d'une façon bien moins accusée.

La peau ne présente rien de particulier au-dessus du sillon.

A son niveau elle offre les caractères que nous avons décrits plus haut.

Au-dessous elle est épaissie, indurée d'une façon notable et presque complètement glabre (du côté sain les poils sont développés normalement). Du côté externe, il existe un réseau veineux assez apparent.

La sensibilité du membre au-dessous du sillon, explorée avec le compas de Weber paraît normale. La température est sensiblement égale à celle du côté sain.

L'exploration électrique donne les mêmes résultats à droite et à gauche.

Le malade mis au repos absolu fut pansé aux bandelettes de diachylon; puis greffé. Après sept mois de traitement le malade quitta l'hôpital très amélioré mais non complètement guéri.

Nous n'avons pu avoir aucun renseignement sur la grossesse de la mère et sur l'accouchement.

#### OBSERVATION II (personnelle).

Recueillie dans le service de M. le Dr Chauffard.

X..., âgé de 23 ans, exerçant la profession d'ouvrier mécanicien, entré à l'hôpital pour tumeurs des fosses nasales.

Pas de malformations dans la famille.

Les renseignements que nous avons pu nous procurer nous ont montré que la mère du malade, âgée de 60 ans, avait eu une grossesse normale. A signaler cependant une vive émotion, survenue dans les premiers mois, que l'on ne manquait pas d'invo-

quer comme la cause des malformations. L'accouchement et la délivrance n'auraient rien présenté de particulier.

A l'examen du malade, on note les points suivants :

*Oreille gauche.* — Malformation congénitale consistant en un aplatissement de la partie supérieure; et en une lobulation très peu marquée.

*Main droite.* — La main droite est conformée comme il suit :

• Rien à signaler dans la région métacarpienne.

Au lieu des cinq doigts, il n'existe plus que le pouce et le petit doigt à peu près normaux. Les autres doigts sont rudimentaires.

*Pouce.* — Rien de particulier au point de vue de la forme, de la direction et du squelette.

La sensibilité est normale ; les mouvements sont normaux dans leur ensemble, seulement le pouce, égal comme longueur à celui de l'autre côté, paraît un peu atrophié.

*Petit doigt.* — Le seul détail à remarquer est la présence d'une sorte de bride cutanée, faisant corps avec le petit doigt, s'insérant sur tout son bord interne, et déterminant son inclinaison vers la ligne médiane.

*Autres doigts.* — A la place de chacun des autres doigts, existe un petit tubercule du volume d'une petite noisette, portant un petit ongle rudimentaire à la face supérieure. Chaque petit tubercule est séparé de la région métacarpienne par un sillon circulaire très profond, laissant seulement subsister un mince pédicule.

Par l'exploration, on sent quand on fait mouvoir les muscles de l'avant-bras, que les doigts, représentés seulement au premier abord par les tubercules, ont en réalité une partie de leur phalange. Cette partie très réduite comme longueur n'a guère que deux centimètres, ce qui explique qu'elle ne puisse être soupçonnée à la vue.

Ces phalanges rudimentaires servent d'insertion aux tendons fléchisseurs et extenseurs. On les sent en effet se mouvoir quand le sujet contracte ses muscles.

La sensibilité au toucher, la température, la réaction électrique ne présentent rien de particulier.

OBSERVATION III (Osmont).

Thèse de Doctorat, 1892.

*Antécédents héréditaires.* — Père et mère vivants. La mère a eu onze enfants dont plusieurs morts-nés.

*Antécédents personnels.* — La malade a été nourrie au sein jusqu'à l'âge de deux ans.

Elle ne peut dire à quel âge elle a marché.

Rougeole dans l'enfance.

Premières règles à 15 ans et demi. Depuis cette époque elle est très irrégulièrement réglée. Elle a des retards qui durent huit ou quinze jours, quelquefois un mois.

Les pertes de sang à chaque époque menstruelle sont abondantes, mélangées de caillots. Elles ne durent jamais moins de huit jours et sont assez douloureuses. Elle est sujette à des hémorrhagies qui surviennent aussi bien à l'époque des règles que pendant leur intervalle, mais la première en date est toujours une hémorrhagie cutanée. Ce purpura est généralisé à toutes les parties du corps et aux muqueuses.

Les hémorrhagies internes consistent en épistaxis qui ont nécessité le tamponnement à trois reprises différentes, en hémartémèses et en mélœna. Si l'on en croit la malade ses règles peuvent être considérées comme de véritables hémorrhagies.

De quinze à dix-huit ans ; à cinq ou six reprises différentes les

perles ont duré trois mois environ entraînant à leur suite une anémie grave.

A dix-huit ans, elle a eu une première grossesse qui s'est terminée spontanément et à terme. L'évolution de cette grossesse n'a rien présenté de particulier, mais le retour de couches s'est accompagné d'hémorrhagies. Elle devient enceinte pour la deuxième fois en juin 1891 (Les dernières règles sont du 12 juin).

La grossesse a eu un cours normal jusqu'à la fin du quatrième mois, époque à laquelle apparaissent ces taches de purpura généralisé, et des épistaxis qui se répètent fréquemment. Elle n'a fait aucune chute, n'a reçu aucun choc pendant toute la durée de la grossesse.

Le 22 mars 1892, à une heure de l'après-midi, apparition des premières douleurs. La malade entre à l'hôpital le lendemain matin. L'utérus est développé comme au neuvième mois, le fond de l'organe fortement dévié à droite.

Le fœtus est en OIDP : les battements du cœur sont nets et bien frappés. Le bassin est légèrement touché. A 9 h. 1/2 accouchement spontané : délivrance naturelle quelques instants après.

L'enfant, une fille, pesant 2780 grammes, mesure 0,48. Elle présente plusieurs malformations que nous allons décrire.

Le membre supérieur droit ne présente rien de particulier, non plus que la jambe et la cuisse du même côté. Mais le pied est en varus : les métatarsiens sont normaux, le petit orteil est entier mais porte la marque d'un sillon circulaire complet. Les autres orteils sont unis par une ligne cicatricielle transversale, du centre de laquelle part une bride amniotique de quelques centimètres de longueur libre par son autre extrémité.

Tous ces orteils sont unis entre eux par la peau des faces plantaires et dorsales, mais on remarque que au gros orteil il n'y a pas de phalange, comme si on l'avait désarticulé. Le deuxième orteil a deux phalanges dont la dernière très rudimentaire. Le

troisième et le quatrième en ont deux, le cinquième est complet.

Du côté gauche les lésions sont plus nombreuses et plus intéressantes. Le bras est normal mais la main présente les malformations suivantes : le pouce est intact, dans les autres doigts, on sent les phalanges à travers la peau, mais les extrémités de ces phalanges sont réunies de manière à former un cône, à l'extrémité duquel on trouve un moignon séparé par un sillon. De ce sillon part une bride fibreuse analogue à celle du pied droit et libre par son autre extrémité.

Toutes les phalanges sont unies entre elles par la peau des faces palmaire et dorsale, peau qui peut être comparée à une bourse qui renfermerait les doigts et les métacarpiens et dont la bride serait le cordon.

En résumé on a :

*Pouce.* — Complet.

*Index.* — Deux phalanges.

*Médius.* — Deux phalanges entières : la troisième représentée par le moignon.

*Annulaire.* — Deux phalanges, la troisième formée par le petit moignon supplémentaire situé en avant de l'autre.

*Petit doigt.* — Paraît complet.

*Membre inférieur gauche.* — Au-dessous du genou gauche on trouve deux petites plaques cicatricielles, l'une à la face externe, l'autre à la face interne de la rotule bordées d'une zone ecchymotique.

Au niveau du genou on perçoit des craquements qui font penser à une lésion articulaire.

Au-dessus du genou se trouve une sorte de bracelet représenté par une simple dépression en arrière.

Cette dépression devient très profonde à la face interne, en avant la peau est coupée nettement, sur une étendue de trois centimètres. A ce niveau elle glisse sur les masses musculaires

sous-jacentes et entre les deux lèvres de la section on voit nettement le tendon du triceps crural.

*Pied gauche.* — Sur les trois premiers orteils sillon circulaire complet pour le deuxième et le troisième, incomplet pour le premier, où il n'occupe que la face dorsale de la première phalange.

M. Bar décide d'opérer l'enfant immédiatement. La plaie ayant été aseptisée, M. Bar en avive les deux bords et après avoir un peu décollé la peau en arrière pour en faciliter le glissement, place cinq ou six points de suture au crin de Florence sur les lèvres de la plaie. Pansement à l'aide d'une bande de gaze iodiformée maintenue avec du collodion.

*Placenta et annexes.* — Le placenta ne présente rien de particulier. A l'examen des membranes on trouve le chorion normal. En dedans du chorion une petite cavité grosse environ comme une orange, de laquelle s'échappe le cordon et qui semble être la cavité amniotique réduite à ce petit volume. De la face externe de cette cavité partent des filaments qui paraissent identiques à ceux que l'on remarque à l'extrémité des membres de l'enfant. Cette cavité présente à sa partie supérieure une ouverture du diamètre d'une pièce de cinq francs environ, ouverture par où s'échappe le cordon et par laquelle vraisemblablement s'est échappé l'embryon qui a évolué dans le chorion.

L'enfant se porte parfaitement. Les sutures ont été enlevées huit jours après l'opération. Il y avait réunion par première intention. Trois mois après on constate que la dépression postérieure a un peu diminué.

#### OBSERVATION IV (Rouget).

(Thèse de Doctorat, 1889).

Joséphine R..., 24 ans, née à Saint-Hilaire, département du Nord, de parents non consanguins. Est l'avant dernière de dix

enfants dont trois sont morts d'affections diverses : les autres sont tous bien conformés et bien portants. Dans les antécédents de famille on ne trouve aucune trace des malformations qu'elle-même présente à la main et au pied gauche.

Interrogée sur la grossesse de sa mère relative à elle on ne peut savoir si elle a été bonne ou mauvaise, si sa mère a subi quelques violences extérieures, mais Joséphine raconte que se rendant à l'église du village, sa mère alors grosse avait été vivement impressionnée par la vue d'un mendiant montrant aux fidèles des moignons informes pour leur soutirer quelque aumône.

Nous savons quel cas il faut faire de ce récit. Joséphine R..., n'a jamais voyagé si ce n'est de Saint-Hilaire à Vincennes où elle est entrée comme fille de salle dans un petit restaurant, Dans ses antécédents personnels à noter seulement de violentes douleurs abdominales et rachidiennes survenant à l'époque des règles et la forçant à garder le lit pendant les deux jours qui précèdent l'écoulement sanguin ; et survenant à chaque instant pendant toute la gestation ; et des névralgies intolérables qui s'accompagnaient de la chute des incisives de la mâchoire supérieure. Elle mit au monde une petite fille bien conformée qui mourut de broncho-pneumonie à l'Hôtel-Dieu.

Joséphine R... est une hystérique offrant tous les stigmates de cette névrose : attaques, sensation de boule, très grande mobilité de caractère, rétrécissement du champ visuel ; mais nous n'avons pu constater de troubles de la sensibilité si ce n'est un peu d'hypéresthésie. Les réflexes sont un peu exagérés. Elle a du pica, de la malacia, elle est manifestement alcoolique, ce qui concorde avec sa profession.

Elle présente à la main et au pied gauche les anomalies suivantes :

*Main gauche.* — Le pouce est normal ; les quatre derniers

L'homme

doigts sont réunis entre eux. La syndactylie commence seulement au niveau de la partie moyenne de la première phalange. Elle est incomplète près de la commissure où existe un canal semblable au chas d'une aiguille dans lequel on peut insinuer un stylet.

Ces quatre doigts ne possèdent que la première phalange ; leur extrémité est terminée en un moignon arrondi, enflé au niveau de l'index et surmonté au niveau du médius d'un petit tubercule recouvert d'une peau indurée ayant presque la consistance de la corne. Le médius et l'auriculaire sont réunis directement par un pont membraneux avec lequel vient se fusionner, en formant un nouveau nodule, l'extrémité du moignon de l'annulaire : qui lui plonge dans l'angle formé par la réunion des deux doigts précédents et fait saillie à la face palmaire.

La peau est normale et glisse sur les téguments sous-jacents. Cependant au niveau du moignon elle présente une cicatrice adhérente à la partie profonde.

Les premières phalanges qui seules existent ont leur volume ordinaire sauf celle du petit doigt qui est accrue. Elles sont indépendantes les unes des autres, car la syndactylie est uniquement formée par des membranes. Les mouvements de flexion et d'extension se font normalement et la malade dans l'exercice de ses fonctions ne semble nullement incommodée par cette infirmité ; mais par un pur sentiment de coquetterie elle dissimule autant que possible sa main sous la serviette, emblème de sa profession.

*Pied gauche.* — Semble n'avoir que les quatre orteils à cause de la fusion du deuxième et du troisième, mais à la palpation on sent nettement les deux phalanges réunies entre elles par des parties molles, la syndactylie ici est complète et commence dès la commissure. Le gros orteil, le deuxième et le troisième ne présentent que la première phalange ; leur extrémité est terminée par un moignon à la partie antéro-postérieure duquel se trouve

une petite cicatrice kéloïdienne surmontée au niveau du troisième orteil de deux petits nodules. Le quatrième et le cinquième ont leur squelette complet mais l'ongle y fait défaut.

La peau est un peu épaisse. Elle glisse sur les parties sous-jacentes, excepté à la hauteur des cicatrices où elle est adhérente. Les mouvements d'extension sont normaux, la flexion se fait difficilement, car elle est limitée par les tendons extenseurs qui se tendent et fait relief sous la peau.

La marche n'est pas gênée ; la sensibilité est normale, il n'y a pas d'atrophie musculaire.

Les membres droits et les différents organes ne présentent rien à noter.

Cette malade n'offre pas de sillon.

#### OBSERVATION V (Ladmiral).

Thèse de Doctorat (1883).

La nommée Delapierre se marie à 19 ans en 1873. Son enfance n'a pas été troublée, assure-t-elle, par aucun incident morbide, pas de fièvres éruptives, pas de manifestation extérieure pouvant faire penser à la scrofule ou à d'autres diathèses. D'une constitution robuste : Cheveux noirs, dents régulières et saines, teint coloré, bien musclée, cette dame affirme en tout temps avoir joui d'une santé excellente.

On ne retrouve chez ses parents aucun antécédent douteux. Ils habitaient la campagne, ont vécu jusqu'à un âge avancé, mais leur fille trop jeune alors ne peut indiquer la cause de leur mort. Elle ne se rappelle pas avoir observé chez eux de traces de malformations. Membre d'une famille nombreuse elle a eu dix-huit frères ou sœurs dont huit survivent. Les dix autres ont succombé

à des affections inconnues pour elle ou dont elle n'a pu conserver le souvenir vu son extrême jeunesse à cette époque.

Depuis son mariage elle habite Paris où elle exerce la profession de couturière. Son mari originaire de Saint-Julien (Bourgogne), d'un tempérament fort, a aujourd'hui 34 ans et est employé à la Halle aux vins depuis sa quatorzième année. Malgré le soin avec lequel nous interrogeons cet homme sur son état sanitaire avant son mariage nous ne pouvons que rester dans le doute au sujet d'antécédents syphilitiques, mais sa profession nous laisserait le droit de soupçonner quelques habitudes d'alcoolisme bien qu'il s'en défende énergiquement.

Au mois d'août 1874 premier accouchement terminé d'une façon aussi heureuse que rapide, travail de 4 heures, enfant du sexe masculin se présentant par le sommet. D'après les indications de la mère, celui-ci n'a jamais été malade, est vigoureux aujourd'hui et de plus parfaitement conformé. La jeune femme se rétablit très vite de ses couches, se lève après huit jours, vaque à ses occupations d'intérieur et allaite son enfant pendant un an.

En mai 1878, naissance d'une fille aussi bien conformée que son frère (deux heures de souffrances à peine) et rétablissement rapide de la mère qui est nourrice encore une fois.

Enceinte de six mois en août 1882, elle fait sur le côté gauche une chute de quelques marches dans un escalier. Sauf une émotion légère, elle ne ressent aucun phénomène fâcheux. Sa grossesse continue ne la détournant nullement de ses habitudes de travail et malgré son état avancé elle se sert d'une machine à coudre.

Le 29 novembre 1882, elle donne le jour à un troisième enfant, c'est une petite fille sur laquelle nous allons revenir dans un instant. Comme pour ses deux premiers-nés l'accouchement se termine bien malgré un travail un peu plus prolongé (présentation du siège). Quelques jours après son état général est satisfai-

sant néanmoins la sécrétion lactée s'établit mal et bientôt la jeune mère est obligée d'avoir recours à une nourrice mercenaire.

*Etat de l'enfant.* — Petite fille de 7 mois maintenant qu'il ne nous a pas été donné de voir à la naissance. Sa mère et sa nourrice affirment qu'elle n'a jamais été malade et qu'elle s'est toujours bien entretenue.

Elle paraît jouir en effet d'une santé florissante, grasse, fraîche, la peau bien remplie, teint coloré comme la mère, pleine de vivacité et assez grande pour son âge. La tête est bien venue, régulière, d'une grosseur normale, les mains et les bras n'offrent rien de spécial, l'abdomen enfin est celui de tout enfant sain, il n'a qu'un développement tout-à-fait normal.

En jetant les yeux sur les membres inférieurs on demeure frappé d'une altération étrange.

Le membre gauche est tout entier dans la rotation en dehors. La cuisse est semblable à sa congénère, la peau a conservé sa coloration, mais à peu près à l'union du tiers inférieur de la jambe avec les deux tiers supérieurs s'offre aux regards un sillon complet, circulaire, profond, en tout semblable à celui qu'aurait produit un lien constricteur excessivement serré.

Ce sillon fortement creusé, étrangle pour ainsi dire le membre de la petite malade, et pour en mesurer la profondeur, on est obligé d'écarter les surfaces opposées qu'il a séparées en se produisant, surfaces qui sont adossées à elle-même comme deux bourrelets. Dans le fond de cette singulière dépression, qui ne mesure pas moins d'un centimètre, on constate une légère desquamation épidermique, peut-être aussi une légère coloration rose et une sécrétion assez semblable à celle si connue de l'intertrigo. En cherchant bien, on découvre les os. Toutes les parties molles se trouvent donc interrompues par ce lien invisible. Le segment supérieur de la jambe est bien nourri, on ne peut y remarquer la trace d'atrophie, la peau est fine, lisse, rosée, dou-

blée de tissu adipeux comme celle des autres parties du corps, et en général, celle des enfants à la mamelle. Tout au plus au voisinage de l'étranglement, remarquerait-on, en y regardant de bien près, quelques fines arborisations veineuses.

Le segment inférieur est un peu différent. Ici l'œdème est manifeste sans avoir un degré bien considérable. Il siège à la partie antérieure aussi bien que sur les parties latérales et postérieures, au-dessus des malléoles, et s'accompagne d'une coloration blanchâtre, légèrement teintée de violet.

La sensibilité est partout bien conservée, et si l'on vient à pincer même très doucement la peau, l'enfant manifeste de la douleur aussitôt.

Sur la face dorsale du pied, on constate une tuméfaction sans œdème vrai, offrant plutôt la consistance lipomateuse et siégeant sur toute la région tarso-métatarsienne. L'extension du pied devient impossible au-delà de l'angle droit. La flexion est au contraire très facile, et peut être portée jusqu'au contact de la face dorsale des métatarsiens avec la jambe.

Comme je l'ai indiqué au début, le membre est tout entier dans la rotation en dehors. On peut aisément réduire cette déviation, quitte à la voir se reproduire dès que l'on abandonne le membre à lui-même.

Le membre inférieur droit est bien conformé, à l'exception du pied sur lequel on remarque un pied bot varus complet avec enroulement en volute. L'astragale regarde en dehors. Le pied est beaucoup moins long que celui du côté opposé. On rencontre enfin une autre malformation intéressante du côté des orteils. Les trois doigts du milieu sont syndactyles dans les deux premières phalanges. Le troisième est libre, et il existe un ongle pour chacun des doigts. Entre le troisième et le quatrième métatarsien, en un point qui correspond à l'interligne métatarso-phalangienne, on voit très facilement un petit cul-de-sac en forme de fente lon-

gitudinale, qui indique un commencement de division rudimentaire.

#### OBSERVATION VI

(Isidor, *Revue d'Orthopédie*, mai 1873).

Louise M..., née le 31 mai 1872, décédée le 13 novembre 1892.

*Amputation congénitale de l'avant-bras.* — A la dissection on remarque que le biceps se continue inférieurement par une bandelette aponévrotique qui se confond avec la cloison aponévrotique intermusculaire externe et se termine en s'enroulant autour de la face externe du radius, au-dessous du long supinateur.

De cette cloison aponévrotique s'en dégage une seconde au côté interne qui va comme à l'ordinaire se fusionner avec l'aponévrose recouvrant les muscles de la région externe de l'avant-bras. Du biceps, se détache au  $\frac{1}{3}$  supérieur du bras un faisceau charnu compris entre le brachial antérieur et le triceps, faisceau qui semble correspondre à la courte portion du biceps et se terminer sur la cloison intermusculaire interne. Les tractions exercées sur lui ne semblent imprimer aucun mouvement au moignon de l'avant-bras.

A l'avant-bras nous constatons un faisceau charnu qui, par sa situation et sa direction, correspond exactement au long supinateur. Au-dessous, les faisceaux charnus atrophiés se perdent inférieurement dans le tissu de la cicatrice et semblent répondre aux radiaux.

*Ectrodactylie de la main gauche.* — Le bras tant en apparence extérieure qu'à la dissection est normal. La configuration extérieure de l'avant-bras semble également normale. La main

qui lui succède est formée de trois doigts : deux internes conformés d'une façon normale semblant au premier aspect correspondre aux deux doigts internes de la main, un troisième externe formé de deux parties et semblant correspondre, soit à un pouce bifide, soit à la fusion de l'index et du pouce.

En disséquant la face antérieure de l'avant-bras et de la main, et après avoir enlevé les muscles rond pronateur et grand palmaire, l'étude des fléchisseurs nous apprend :

Que du côté du doigt externe, bifide, le fléchisseur profond existe seul envoyant là un tendon allant s'insérer à l'extrémité supérieure de la deuxième phalange. Dans ce parcours, de la partie externe du tendon part à l'union de la première avec la deuxième phalange une petite expansion tendineuse destinée à la portion externe de ce doigt bifide.

Dans les deux autres doigts les tendons fléchisseurs et profonds sont normaux.

Le fléchisseur propre du pouce n'est pas nettement différencié du fléchisseur profond. Peut-être le tendon que nous avons décrit comme appartenant au fléchisseur profond et se rendant au pouce provient-il du fléchisseur propre du pouce dont le corps charnu serait alors assez peu distinct de celui du fléchisseur commun profond.

Le carré pronateur existe normal au-dessous des fléchisseurs.

Si nous passons de la face antérieure de l'avant-bras à l'étude de la face antérieure de la main, nous constaterons l'existence à la partie externe de muscles analogues à ceux de l'éminence thenar. L'opposant, le court fléchisseur et le court abducteur (ces deux muscles étant mal différenciés), l'adducteur du pouce existent allant s'insérer suivant la règle au métacarpien ou à la première phalange du doigt bifide. Nous pouvons donc considérer ce doigt externe comme un pouce bifide.

A la partie interne on peut constater l'existence des muscles de

l'éminence hypothénar attestant la présence de l'auriculaire comme doigt le plus interne.

L'examen des muscles des autres régions, c'est-à-dire des parties externes et postérieures de l'avant-bras, permet de constater l'existence normale des muscles longs supinateur et d'un muscle radial dont l'insertion inférieure se fait à l'extrémité supérieure du métacarpien du doigt médian ; le deuxième muscle radial semble ne pas exister.

L'extenseur commun des doigts, l'extenseur propre du petit doigt, le long abducteur et le court extenseur du pouce sont normaux.

Nous n'avons pu trouver trace de l'extenseur propre de l'index, quant au long extenseur du pouce il était probablement intimement fusionné avec le court extenseur et ne formait pas un muscle bien distinct.

*Examen du squelette.* — Les os étant dépouillés on peut constater l'existence normale du radius et du cubitus.

Au carpe nous constatons le scaphoïde et le semi lunaire, le pyramidal, le pisiforme a dû être enlevé lors de la section du cubital antérieur.

La deuxième rangée n'est pas complète. Le trapèze à la partie externe, l'os crochu à la partie interne semblent seuls exister. Il n'a en tous cas pas été possible de distinguer dans le squelette de cette portion carpienne un seul os qui pût être comparé au grand os. Le trapézoïde semble également manquer.

Le squelette des doigts pour les deux doigts internes formés chacun de trois phalanges est normal. Il n'en est pas de même pour le doigt externe. Ici la première phalange unique à la partie supérieure pour s'articuler avec le métacarpien se divise nettement à la partie, s'aplatissant et donnant naissance à deux articulations bien distinctes par chacune des parties du doigt bifide. A chacune des dernières phalanges se trouve un ongle.

En résumé il semble prouvé par la dissection que les deux doigts manquant sont l'index et le médus. Le pouce est bifide, les deux doigts internes existent normaux.

OBSERVATION VII (Montgomery).

(Dublin, *Journal of. med. sciences*, 1832).

Il s'agit d'un fœtus anencéphale. Mais ce qui attira particulièrement mon attention fut la présence de liens distincts sur les membres, et les examinant soigneusement je les trouvai dans les conditions suivantes : Il y avait des liens distincts de lymphe organisée, je le présume, passant des deux mains aux deux jambes. A une extrémité ces liens qui ressemblent beaucoup à la sorte de fil appelé « ardi » avaient formé une ligature complète autour du milieu de chaque main causant une dépression bien distincte là où ils passaient. La partie de la main située au-dessous du lien était incomplètement développée. Des mains, ces liens descendaient de chaque côté jusqu'aux jambes qui étaient croisées et les entouraient dans cette position d'une façon si serrée juste au-dessus des malléoles que les deux tiers de leur épaisseur était divisée. Il n'y avait néanmoins aucune déchirure de la peau ni la plus légère apparence de désorganisation ou de décoloration d'aucunes des parties. Mais aussi bien que les mains, les pieds étaient incomplètement développés, mal formés.

La mère était âgée d'environ 25 ans et avait souffert de la fièvre au moment de l'accouchement, elle était auparavant d'une très bonne santé. Elle a accouché au cinquième mois de sa grossesse qui s'est passée sans accidents, ni agitation mentale, ni émotion.

OBSERVATION VIII (Moreau).

*Bulletin de la société anatomique, 1847, p. 395.*

M. Moreau présente un placenta provenant d'une femme accouchée pour la troisième fois le 14 mars 1847.

L'on constatait l'absence des dernières phalanges des doigts médius et annulaire de la main gauche ; les mêmes phalanges manquaient au deuxième et troisième orteil de chaque pied. On remarquait encore aux deux jambes un étranglement cutané sus-malléolaire beaucoup plus prononcé à gauche qu'à droite.

Il en existait un autre tout à fait semblable au niveau de la première phalange du gros orteil droit.

Le placenta a sa surface amniotique près de l'insertion du cordon ombilical, dont la longueur est de 0 m. 33, offre plusieurs prolongements filiformes, dont les uns ont une extrémité libre, tandis que les autres sont fixés à leurs extrémités comme une corde tendue.

Pendant cette grossesse qui s'est passée aussi régulièrement que les deux précédentes la malade, à part de vives contrariétés et émotions morales n'a rien présenté de particulier. Les autres enfants n'avaient offert aucune lésion analogue à celle du dernier.

OBSERVATION IX (Broca).

*(Bulletin de société anatomique, 1851, p. 230).*

M. Broca présente une bride formée par un appendice des membranes qui serrent comme un lien un membre supérieur d'un fœtus.

Ce fœtus de cinq à six mois peut être rapproché des cas d'amputation spontanée rapportés par Montgomery. On voit une bride fibreuse qui partant des membranes de l'œuf va s'insérer au pied droit et s'enroule dans ce trajet autour du bras gauche dont l'extrémité est aplatie et atrophiée.

Avec cette disposition par le développement successif de l'œuf l'amputation aurait pu se faire.

OBSERVATION X (Martin d'Iéna).

(*Gazette hebdomadaire*, 1838, p. 384).

J... Oswald, né de parents bien portants et bien constitués, présentait au moment de la naissance une absence du bras gauche ; l'accouchement s'était fait normalement. Au dire du médecin appelé aussitôt, le moignon comprenant un peu plus que la moitié du bras présentait à son extrémité inférieure une plaie d'un rouge brun humide mais ni saignante ni suppurante. L'os faisait un peu saillie au dehors, l'enfant était très bien portant du reste, la plaie fut pansée avec du cérat de Saturne et se cicatrisa en peu de temps.

Examiné quatre mois après sa naissance l'enfant était d'une force et d'un développement remarquables. Le moignon mesuré depuis l'acromion avait quatre pouces et un quart de longueur et présentait une cicatrice ovalaire, en cul de poule dont la partie centrale légèrement proéminente avait une teinte rouge mais était complètement recouverte d'épiderme.

La portion retranchée du membre supérieur fut expulsée avec le délivre peu après l'accouchement. Elle comprend près de trois quarts de pouce de l'extrémité inférieure de l'humérus, l'avant-bras et la main. La peau qui le recouvre est plissée comme après une distension considérable et d'un brun noirâtre. Les doigts pré-

sentent des ongles bien développés. Des incisions faites à diverses époques soit sur le bras, soit sur l'avant-bras permettent de voir le tissu cellulaire sous-cutané infiltré de sang épaissi et condensé ; rien de semblable ne s'observe à la paume de la main. Il n'y a d'ailleurs aucune difformité dans le membre qui paraît être celui d'un fœtus de huit à neuf mois.

Au niveau de la surface de section la peau se porte circulairement vers le centre et se confond avec une substance dense homogène qui réunit les tissus sous-jacents. Au milieu de cette surface l'humérus proémine d'environ une ligne et présente une surface dentelée.

La mère, paysanne de 33 ans, qui précédemment avait donné le jour à plusieurs enfants bien portants, raconte que huit semaines avant ses couches elle était tombée d'une échelle, que dans cette chute elle avait perdu connaissance et qu'elle ne savait pas si le ventre avait porté sur le sol.

Pendant les premiers jours qui suivirent cet accident elle perdit du sang, puis de temps en temps de l'eau sanguinolente par le vagin.

Néanmoins les mouvements de l'enfant continuèrent à se faire sentir, et malgré les douleurs prolongées qu'elle ressentait depuis cette époque son état général n'en souffrit point et l'accouchement se fit très heureusement.

#### OBSERVATION XI (Menzel).

*Archives f. Klin. Chirurgie*, XVI, vol. 1, p. 667. Traduction in Thèse du Beauregard, 1875.

Le 23 février 1873, nous eûmes l'occasion de voir à notre consultation une affection singulière des pieds et des mains.

A la main droite, le médus est réduit à un gonflement arrondi

de la dimension d'un petit œuf de poule, que réunit au métacarpe un mince pédicule à peine de la grosseur d'une plume. Le pédicule se compose seulement de parties molles. Quand la malade tient sa main dans une position horizontale le gonflement devient pendant ; le pédicule offre une légère laxité qui permet de faire tourner le doigt sur son axe et de lui donner des mouvements de latéralité. Il n'y a point d'ulcération. La consistance du gonflement est partout uniforme. Il n'y a point trace d'ongle. Le médius est d'un pouce environ plus court que l'index. Quand on le comprime il y a de la douleur. Il se produit assez fréquemment des douleurs spontanées très vives. L'index a ses trois phalanges mais l'articulation de la phalange et de la phalangine ne jouit pas de tous ses mouvements de flexion. L'ongle a la forme d'une griffe et au milieu de la seconde phalange on trouve un sillon circulaire plus profond, surtout prononcé sur la face dorsale et interne du doigt. Le pouce est normal, mais les quatrième et cinquième doigts se réduisent à un court moignon formé par la première phalange de ces doigts.

A la main gauche le pouce et l'index sont bien conformés, le médius et l'annulaire n'existent pas. Il n'y a que des rudiments de la première phalange recouverts par une peau rugueuse et épaisse. L'auriculaire offre une phalange complète et une portion de phalangine sur laquelle l'épiderme en un point s'est induré de manière à simuler un ongle. Le pied gauche offre une soudure de tous les orteils. Les trois premiers de ces organes n'ont pas d'ongle.

Au pied droit les ongles manquent à tous les orteils, le premier et le second orteil semblent soudés au milieu de leur première phalange. La malade Johanna Gerkaty, âgée de 44 ans, née en Istrie, était venue au monde avec ces déformations. Le pédicule du médius droit était alors solide. Il n'y a que six mois qu'il est constitué par les parties molles. C'est à la suite d'un trauma-

tisme, une chèvre lui ayant marché sur le doigt, que la phalange se fractura. Depuis cette époque les douleurs spontanées sont devenues plus vives et plus fréquentes. Elles ont déterminé la malade à venir à la consultation.

Quelque temps après on fit l'amputation du médius et l'examen histologique de cet organe.

OBSERVATION XII (M. Longuet).

*Mémoires de la Société de Biologie*, 1876, p. 110.

Enfant de 12 mois. Hydrocéphale, etc.

Nous avons donné les parties importantes de cette observation au chapitre des théories pathogéniques.

OBSERVATION XIII (E. Pineau).

*Union médicale*, 18 octobre 1889, observation rapportée comme un cas d'ainhum indigène.

Petite fille de 7 mois présentant les lésions suivantes :

*Main droite.* — Les deux premiers doigts sont bien conformés, mais le médius porte vers le milieu de sa première phalange un étranglement en forme de sillon circulaire qui n'intéresse que les parties molles et est profond de deux ou trois millimètres. L'annulaire présente un étranglement analogue au niveau de l'interligne des deux premières phalanges. La dernière est renflée, globuleuse, l'ongle retourné. Ce doigt est atrophié dans toutes ses parties.

Le petit doigt enfin est bien conformé, mais comme le précédent est atrophié dans son ensemble et ne présente guère que la moitié de son volume normal.

*Pied droit.* — Normal.

*Main gauche.* — Le pouce est volumineux et flasque, sa dernière phalange est rudimentaire et dépourvue d'ongle. L'index a sa première phalange régulière, mais la seconde vient se fusionner avec la phalange correspondante du médius et la dernière apparaît sous la forme d'un petit tubercule atrophie, sur le côté interne et inférieur du médius, indiquant que dans ce croisement des deux doigts le médius a passé par dessus l'index. A la base de ces deux doigts ainsi soudés il existe comme un chas d'aiguille qui reçoit à peine un stylet de trousse. La première phalange du médius est réduite à une membrane sans os appréciable et les deux dernières sont réunies en un bourgeon, séparées en deux par un sillon profond. Il n'a pas d'ongle.

L'annulaire a été amputé complètement dans l'interligne articulaire de la première avec la deuxième phalange. Les parents me racontent qu'à la naissance une cerise pendait au bout de ce doigt ; bourgeon phalangien arrondi, rouge, luisant, pédiculé, qui à quelques jours de là, se flétrit, devint noir, putrilagineux, et se détacha complètement vers le quinzième jour.

L'auriculaire est normal.

*Pied gauche.* — Au gros orteil la première phalange existe seule : les autres ne sont représentées que par une membrane qui envoie un prolongement vers le premier pli articulaire du deuxième orteil où il se bifurque pour l'entourer en l'étranglant : un sillon circulaire existe à la base du médius vers le milieu de sa première phalange.

Les deux derniers orteils sont réguliers. Rien sur les autres parties du corps.

Les parents ne sont pas consanguins et ont deux autres enfants bien conformés.

L'enfant a été revu huit mois après par le Dr Pineau qui l'a trouvée bien développée.

Elle parle, marche, s'aide de ses pieds et de ses mains, dont les difformités non-seulement ne sont pas accrues mais encore sont devenues moins apparentes grâce à un effacement des sillons et à un développement notable des parties atrophiées.

OBSERVATION XIV (Jeannel).

(*Gazette hebdomadaire de médecine de Paris*, 1886).

Il s'agit d'un enfant de 4 mois porteur de nombreuses malformations.

Pas d'antécédents héréditaires.

A la main gauche une amputation spontanée avec cicatrice bien nette et bien centrale du cinquième doigt au-dessus de la première phalange.

Atrophie pure et simple des quatrième et cinquième doigts réduits à l'état de petits bourgeons de 1 centimètre de long au sommet desquels on voit une trace d'ongle.

Atrophie pure et simple des deuxième, troisième et quatrième doigts syndactylés à leur extrémité.

Deux pieds en varus équin irréductibles.

Les orteils du pied droit existent mais atrophiés, surtout les deuxième, troisième et quatrième. Les troisième et quatrième en syndactylie supérieure.

Les orteils du pied gauche manquent entièrement. Tous ont été manifestement amputés au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne. Au niveau de chacun des métatarsiens existe une petite cicatrice circulaire bien dessinée.

*Jambe gauche.* — On constate un sillon circulaire, au niveau du point correspondant à la jarretière immédiatement au-dessous de l'épine du tibia. Au niveau du tiers inférieur et des deux tiers

supérieurs de la jambe, à trois centimètres au-dessus des pointes des malléoles, sillons circulaires profonds qui séparent la jambe en deux régions. Une supérieure saine bien nourrie d'un volume supérieur à la jambe correspondante et une région inférieure atrophiée mal développée.

OBSERVATION XV (Redard).

(*Gazette médicale de Paris*, 1887, p. 61).

Garçon vigoureux, âgé de 2 mois, présentant des difformités multiples.

Rien dans ses antécédents héréditaires.

Rien de particulier pendant l'accouchement.

Les orteils du pied gauche existent avec leurs ongles, mais ils sont légèrement atrophiés et sans la forme bien dessinée et très nette qu'ils offrent du côté opposé.

Il y a une différence de température de 5°,5 entre les deux pieds.

Les mouvements sont normaux.

Le membre inférieur droit est normal. Pied plat avec un très léger valgus.

Au tiers inférieur de la jambe, à l'union des deux tiers inférieurs avec le tiers supérieur, se trouve la lésion principale.

A ce niveau on voit un sillon circulaire faisant le tour complet du membre. Ce sillon est très profond surtout à la partie interne.

En écartant les bourrelets supérieur et inférieur on voit la peau formant un sillon légèrement rouge sans ulcération. On sent au-dessous de la partie la plus superficielle de la peau une bride assez dure paraissant profonde et en serrant vigoureusement la jambe.

On ne peut obtenir le glissement de cette bride sur les parties profondes.

La peau du bourrelet supérieur est exactement en contact avec la peau du bourrelet inférieur, et ce n'est qu'avec difficulté que l'on peut en écartant la peau apercevoir avec netteté le sillon profond.

La peau au-dessus du sillon présente ses caractères normaux.

Le membre mesuré en différents points est légèrement plus volumineux que celui du côté droit.

La sensibilité est normale : la température est plus élevée de 4 à 3 dixièmes du côté mal formé. La peau du dessous du sillon est œdématisée, de même que la peau de la région du pied. Elle est notablement plus froide.

*Main gauche.* — Pouce normal. Index régulièrement conformé avec son ongle mais présentant à la base un sillon assez profond régulier et circulaire. Ce doigt n'est pas œdématisé. Sa circulation paraît normale.

Médus, annulaire, auriculaire, sont en syndactylie. En écartant ces doigts, on aperçoit une membrane transparente peu épaisse, les unissant.

Les premières phalanges de l'index et de l'auriculaire sont atrophiées, sans ongle, à l'état rudimentaire. L'annulaire n'est constitué que par la troisième phalange qui occupe l'espace formé par le médus et l'auriculaire, irrégulièrement réunis à leur extrémité.

Les autres parties de la main sont sans anomalies.

*Main droite.* — Forme très irrégulière, petit doigt bien conformé. L'index présente un sillon absolument semblable à celui observé sur le même doigt de la main gauche.

Ce sillon est cependant plus éloigné de l'articulation métacarpo-phalangienne.

L'annulaire manque absolument. Régulièrement amputé à sa racine. Le pouce et le médus atrophiés sont réunis sans ongle,

les phalanges du pouce étant très réduites. Ces deux doigts sont situés au-dessus de l'index.

Pas d'autre anomalie.

Intervention à cause des phénomènes d'asphyxie du membre inférieur. Guérison mais mort quelque temps après par méningite.

Examen histologique de la bride.

#### OBSERVATION XVI (Proust).

(*Gazette des Hôpitaux*, 4 avril 1889).

Jeune artiste peintre de 20 ans.

Membre inférieur droit. Pied bot congénital en varus.

A la partie inférieure de la cuisse du même côté deux sillons circulaires parallèles situés à 4 travers de doigt l'un de l'autre. Le sillon inférieur se trouve à 3 centimètres environ au-dessus de la rotule. Au niveau de ces sillons la peau a son aspect normal. Elle glisse à peu près normalement sur les parties sous-jacentes.

Léger sillon circulaire au niveau de la partie supérieure de la cuisse du même côté.

Sur le membre inférieur gauche, au niveau du pli métatarso-phalangien du gros orteil, sillon profond en avant duquel se trouve une masse légèrement violacée, mobile dans tous les sens, non douloureuse et n'ayant jamais été le siège de troubles de sensibilité. Cette masse contient une partie centrale dure de consistance osseuse qui représente le squelette de l'orteil.

Sensibilité normale sur tout l'orteil.

Au membre supérieur droit syndactylie des quatre derniers doigts, mais leurs mouvements sont parfaitement libres.

L'index et l'auriculaire ne sont plus représentés que par leur première phalange. L'annulaire et le médus sont réunis.

A la main gauche les doigts sont complètement indépendants.

Sillons circulaires au milieu de la première et de la deuxième phalange.

L'index n'a pas de troisième phalange. Vers le milieu de la première étranglement offrant moins nettement les caractères de sillons circulaires que sur les autres doigts.

Les autres doigts sont normaux.

Rien à noter dans les antécédents pathologiques.

OBSERVATION XVII (Brousolle).

(*Revue mensuelle de l'enfance*, 1890, T. VIII).

Le samedi 27 août 1887 accouche à la Maternité de Dijon une primipare de 24 ans. — Grossesse et accouchement normaux. Présentation OIGA.

Cordon gros mais court. Pas de circulaires. Membranes normales.

L'enfant du sexe masculin à terme présente sur la jambe droite les particularités suivantes :

Le pied est en varus. OEdème du dos de pied. A l'union du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs de la jambe on remarque un sillon circulaire occupant toute la circonférence du membre.

Ce sillon est constitué par une dépression profonde dont les deux bords se juxtaposent.

L'inférieur étant notablement plus saillant par suite de l'extension de l'infiltration oedémateuse dont le maximum est au niveau du dos du pied.

La première idée qui vint à la sage-femme fut qu'il existait à ce niveau un lien avec bride, mais l'examen de la dépression lui

en montra l'absence aussi bien autour de la jambe que dans les membranes qui furent examinées à ce point de vue.

Il existe un léger suintement dans le fond du sillon si on écarte les deux bords de la solution de continuité, on aperçoit une sorte de rigole dont le fond est légèrement humide et ayant une largeur d'environ un millimètre.

La partie profonde du sillon atteint le tibia en dedans, et celui-ci n'est recouvert que par une mince couche de tissu.

Les deux lèvres de cette dépression annulaire sont taillées à pic et ressemblent à s'y méprendre à ce qu'on obtient dans le premier temps d'une amputation circulaire. La seule différence existe dans l'aspect des deux faces du sillon qui sont roses et ne permettent pas d'apercevoir les divers plans : peau, couche sous-cutanée et épiderme se continuant jusqu'au fond de la dépression.

L'épaisseur du derme diminue à mesure que l'on approche du fond et à ce niveau l'adhérence est complète avec les parties sous-jacentes. Pas d'abaissement de température.

Même développement du pied et des orteils.

Opération le 9 septembre, 15 jours après la naissance.

Mort le 30, probablement à cause du mauvais état général et d'une alimentation défectueuse. L'examen histologique de la pièce a été fait.

#### OBSERVATION XVIII (Variot).

*Bulletin de la Société d'anthropologie, 1890.*

M. Variot présente le bras d'un enfant mâle, âgé de 3 ans, mort aux Enfants Assistés. Aucun renseignement sur la famille. Aucune malformation sur les autres membres.

Le bras du côté gauche ainsi que l'épaule sont bien conformés. L'articulation du coude même a un aspect normal. La monstruosité porte toute entière sur l'avant-bras qui paraît amputé à l'union du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs. La comparaison avec un membre amputé est d'autant plus exacte qu'on remarque un pli déprimé de la peau à l'extrémité du moignon comme si deux lambeaux s'étaient accolés pour un travail de réparation cicatricielle.

A l'extrémité de ce moignon en dehors du pli circulaire que nous venons de signaler, on remarque deux petits tubercules qui se touchent. En les écartant on aperçoit entre eux deux autres petites saillies très petites de la grosseur de petit plomb de chasse. La peau dans toute cette région est saine et d'une coloration normale.

On sent très distinctement par le palper du moignon deux extrémités osseuses correspondant au radius et au cubitus brusquement sectionnés. Du reste ces deux fragments d'os se prolongent jusqu'au coude dont l'articulation est normale en apparence.

Le mouvement de flexion et d'extension du coude s'effectue bien.

Un examen histologique très complet a été fait par M. Variot.

#### OBSERVATION XIX (Tournier).

(*Revue d'orthopédie*, 1891).

Enfant de treize ans. Avant-bras gauche amputé sans autre malformation. Les deux os existent mais se terminent brusquement après une longueur de 4 centimètres.

Les parties molles qui les recouvrent forment un moignon conique parfait. A l'extrémité de celui-ci la peau forme un ou

deux replis, sorte de cicatrice, et il existe une petite éminence charnue de 2 millimètres de hauteur sur 12 de diamètre, recouverte d'ailleurs par la peau normale.

La mère de cet enfant est névropathe. La grossesse, surtout dans les 4 premiers mois, a été très pénible, accompagnée de troubles nerveux (crise, cauchemars, douleurs abdominales).

L'influence de l'imagination n'est pas invoquée. Des trois grossesses consécutives, durant lesquelles l'imagination est vivement entrée en jeu sont issus trois enfants sains.

Rien dans l'hérédité. Au moment de l'accouchement l'amputation était parfaite et le membre n'a pas été retrouvé.

#### OBSERVATION XX (Tournier).

(*Revue d'orthopédie*, 1891).

François M..., 53 ans. Bien portant, aucune difformité analogue, ni chez les ascendants ni chez les collatéraux, ne peut donner de renseignements sur l'accouchement.

Moignon antibrachial conique à partir du coude long de 7 centimètres. Le cubitus est nettement senti. Le radius est difficile à percevoir. En tous cas il serait court et ne se prolongerait pas jusqu'à l'extrémité du moignon.

Celui-ci est très remarquable par l'aspect cicatriciel de la peau. La cicatrice qui occupe exactement le bout du cou est constituée par une peau un peu adhérente d'aspect presque normal, mais creusée de sillons.

Un premier sillon principal profond d'un millimètre en moyenne plus ou moins suivant les points forme un anneau parfait de deux centimètres de diamètre. A son centre nouveau sillon annu-

laire de trois millimètres de diamètre enserrant un point saillant tout à fait comparable à un bourgeon charnu épidermisé. Un petit sillon secondaire est situé en dehors du sillon principal sur son quart antéro-interne à un millimètre de distance circonscrivant un repli cutané.

---

Vu : le Président de thèse,  
GUYON.

Vu : le Doyen,  
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :  
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,  
GRÉARD.

## BIBLIOGRAPHIE

- Bar.** — Note sur un cas d'amputation congénitale (Annales de gynécologie, janv. 1882).
- Beauregard.** — Séméiotique des dactylolyses (thèse de Paris, 1875).
- Broca.** — Bulletin de la société anatomique, 1851 (Anomalie des quatre membres par défaut. Amputation congénitale des auteurs. Bulletin de la société anatomique 1852).
- Broussolle.** — Contribution à l'étude des brides congénitales (Revue mensuelle des maladies de l'enfance, 1870, t. VIII).
- Chaussier.** — Discours prononcé à la Maternité, 1812.
- Daresté.** — Sur le rôle de l'amnios dans la production des anomalies (Archives de tocologie, 1882).
- Dumas.** — Des sillons congénitaux (thèse de Bordeaux, 1890).
- Duplay.** — Dictionnaire encyclopédique (art. amputation congénitale).
- Fontan.** — Archives de médecine navale, 1882.
- Gruber (Wenzel).** — Virchow's Archives, Bd. 47.
- Guyot.** — Progrès médical, mai 1881.
- Hillairet.** — Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie, 1857, page 218.
- Jeannel.** — Sillons congénitaux et amputation spontanée (Gazette hebdomadaire de médecine de Paris, 1889).
- Kristeller.** — Amputatio spontanea beim fœtus im mutter beibe ver. des Gesellschaft für Geburts hülfe mârz, 1839.
- Haller.** — Eléments de physiologie, t. VIII, page 135.

- Ladmiral.** — Sur un cas d'amputation congénitale, thèse de Paris, 1883.
- Lannelongue.** — Anomalie de trois membres par défaut (Archives de tocologie, 1882).
- Longuet.** — Mémoire de la société de biologie, 1876, p. 110.
- Martin.** — Amputation spontanée chez le fœtus (Gazette hebdomadaire, 1858, p. 384).
- Menzel.** — Archives de Langenbeck B. 16, heft 3, 1874.
- Moncorvo.** — Archives de médecine navale, t. 31, p. 469.
- Mortgomerly.** — Observations sur les amputations spontanées de membres du fœtus dans l'utérus avec un essai pour exposer la cause de leur production. Dublin, journal of medical sciences, 1832, t. II, p. 140.
- Moreau.** — Bull. de la société anatomique, 1847.
- Osmont.** — Thèse de Paris, 1892.
- Proust.** — Malformations congénitales rappelant l'aïnhum. Gaz. des hôpitaux, août 1887.
- Reclus.** — Bull. et mémoire de la société de chirurgie, 1883.  
— Bull. et mémoire de la société de chirurgie, 1889, p. 419.
- Rouget.** — Amputation congénitale et aïnhum. Thèse de Paris, 1888-1889.
- Tournier.** — Deux cas d'amputation congénitale de l'avant-bras (Revue d'orthopédie, 1891).
- Turgard.** — Amputation spontanée congénitale (Bull. médical du Nord, 1888).
- Variot.** — Présentation d'un cas d'hémimélie. Bull. de la Société d'anthropologie de Paris, T. II, p. 280.
- Zagorski.** — Amputation spontanée (mémoire de l'Académie des Sciences de Saint-Petersbourg, 1833).





